

Aus der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor:
Prof. Dr. med. W. Ch. Hecker) im Dr. von Haunerschen
Kinderspital der Universität München

ANALYSE DER FÄLLE VON GALLENGANGSATRESIE IM KRANKENGUT
DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Helga Strobel

aus Röhrnbach

1984

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität München

Berichterstatte: PD Dr. med. F. A. Zimmermann

Mitberichterstatte: Prof. Dr. med. W. Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 10.07.1984

IN DANKBARKEIT

1. Einleitung und Zielsetzung der Untersuchung 1

2. Methodik und Material
2.1. Stichprobe und Rekrutierung der Teilnehmer
2.2. Messinstrumente und Verfahren

3. Ergebnisse
3.1. In Dankbarkeit
3.2. meinen
3.3. lieben Eltern
3.4. gewidmet

4. Diskussion
4.1. Zusammenfassung der Ergebnisse
4.2. Implikationen für die Praxis
4.3. Limitationen und Ausblick
4.4. Literaturverzeichnis
4.5. Anhang
4.6. Tabellen
4.7. Abbildungen
4.8. Glossar
4.9. Index
4.10. Zusammenfassung
4.11. Literaturverzeichnis
4.12. Anhang
4.13. Tabellen
4.14. Abbildungen
4.15. Glossar
4.16. Index
4.17. Zusammenfassung
4.18. Literaturverzeichnis
4.19. Anhang
4.20. Tabellen
4.21. Abbildungen
4.22. Glossar
4.23. Index
4.24. Zusammenfassung
4.25. Literaturverzeichnis
4.26. Anhang
4.27. Tabellen
4.28. Abbildungen
4.29. Glossar
4.30. Index
4.31. Zusammenfassung
4.32. Literaturverzeichnis
4.33. Anhang
4.34. Tabellen
4.35. Abbildungen
4.36. Glossar
4.37. Index
4.38. Zusammenfassung
4.39. Literaturverzeichnis
4.40. Anhang
4.41. Tabellen
4.42. Abbildungen
4.43. Glossar
4.44. Index
4.45. Zusammenfassung
4.46. Literaturverzeichnis
4.47. Anhang
4.48. Tabellen
4.49. Abbildungen
4.50. Glossar
4.51. Index
4.52. Zusammenfassung
4.53. Literaturverzeichnis
4.54. Anhang
4.55. Tabellen
4.56. Abbildungen
4.57. Glossar
4.58. Index
4.59. Zusammenfassung
4.60. Literaturverzeichnis
4.61. Anhang
4.62. Tabellen
4.63. Abbildungen
4.64. Glossar
4.65. Index
4.66. Zusammenfassung
4.67. Literaturverzeichnis
4.68. Anhang
4.69. Tabellen
4.70. Abbildungen
4.71. Glossar
4.72. Index
4.73. Zusammenfassung
4.74. Literaturverzeichnis
4.75. Anhang
4.76. Tabellen
4.77. Abbildungen
4.78. Glossar
4.79. Index
4.80. Zusammenfassung
4.81. Literaturverzeichnis
4.82. Anhang
4.83. Tabellen
4.84. Abbildungen
4.85. Glossar
4.86. Index
4.87. Zusammenfassung
4.88. Literaturverzeichnis
4.89. Anhang
4.90. Tabellen
4.91. Abbildungen
4.92. Glossar
4.93. Index
4.94. Zusammenfassung
4.95. Literaturverzeichnis
4.96. Anhang
4.97. Tabellen
4.98. Abbildungen
4.99. Glossar
4.100. Index

INHALTSVERZEICHNIS

I.	EINLEITUNG UND ZIELSETZUNG DER DISSERTATION	9
II.	ALLGEMEINER TEIL	
	Übersicht über das Krankheitsbild der Gallengangs- atresie	10
1.	Häufigkeit	10
2.	Pathologie	11
2.1.	Makroskopische Pathologie	11
2.2.	Mikroskopische Pathologie	11
2.3.	Intrahepatische Gallengangsatresie	12
3.	Ätiologie	12
3.1.	Der Begriff der " Infantilen Obstruktiven Cholangiopathie "	12
3.2.	Krankheitsablauf	14
3.3.	Hypothesen zur Ätiologie	15
3.3.1.	Genetische Disposition	15
3.3.2.	Teratogenetischer Insult	16
3.3.3.	Virusinfektion	16
3.3.4.	alpha-Fetoprotein	17
3.3.5.	L-Prolin	17
4.	Klinik	18
4.1.	Morphologie	18
4.2.	Assoziierte Anomalien	18
4.3.	Laborbefunde	19
5.	Untersuchungsmethoden	19
5.1.	¹³¹ J-Rose-Bengal-Exkretionstest	20
5.2.	Lipoprotein-X-Test	20
5.3.	alpha-Fetoprotein	21

5.4.	Funktionsszintigraphie der Leber	21
5.5.	Gamma-Glutamyl-Transpeptidase	22
5.6.	Leberbiopsie	22
5.7.	Probelaparotomie	23
6.	Operationsmethoden	23
6.1.	Korrigierbare Gallengangsatresien	23
6.2.	Nicht-korrigierbare Gallengangsatresien	24
6.2.1.	Operation nach KASAI	24
6.2.2.	Hepatoportocholecystostomie (KASAI 1972) ...	25
6.2.3.	Modifikation	25
6.2.4.	Lymphodigestive Anastomose nach SCHWEIZER- FLACH	27
7.	Postoperativer Verlauf	29
7.1.	Faktoren, die den Operationserfolg beein- flussen	29
7.1.1.	Alter der Patienten bei der Operation	29
7.1.2.	Größe der Gallengänge	30
7.1.3.	Pathologische Veränderungen in der Leber zum Zeitpunkt der Operation	31
7.1.4.	Postoperative Cholangitis	31
8.	Prognose	32
III.	ERGEBNISTEIL	33
1.	Methode	33
2.	Typeneinteilung	33
3.	Krankengut	34
3.1.	Geschlechtsverteilung	34
3.2.	Assoziierte Anomalien	36
3.3.	Geburtsanamnese und Geburtsgewicht.....	37
3.4.	Beginn des Ikterus und Entfärbung des Stuhles	38

4.	Patientengruppen I bis III	38
4.1.	Gruppe I	39
4.2.	Gruppe II	47
4.3.	Gruppe III	54
IV.	DISKUSSION	77
V.	ZUSAMMENFASSUNG	89
VI.	KASUISTISCHE DARSTELLUNG	91
VII.	LITERATURVERZEICHNIS	177

ANALYSE DES KRANKENGUTES DER UNIVERSITÄTSKINDERKLINIK MÜNCHEN ÜBER GALLENGANGSATRESIEN VON 1952 BIS 1982

I. EINLEITUNG

Schon seit vielen Jahren beschäftigen sich die Ärzte auf der ganzen Welt mit dem Krankheitsbild der Gallengangs-
atresie. Im Jahre 1891 beschrieb THOMPSON zum ersten Mal diese Erkrankung bei Kindern, nachdem er die Befunde von 40 Fällen mit einer Gallengangsatresie ausgewertet hatte. Schon damals schreibt THOMPSON über die Schwierigkeiten, bzw. Unmöglichkeit einer operativen Korrektur dieser Gallengangs-
mißbildung. HOLMES fand nach sorgfältigem Studium der pathologischen Verhältnisse, daß in einigen Fällen eine operative Verbindung zwischen Gallengangs-
system und Darm hergestellt werden kann. Er teilte 1916 die Gallengangsatresien in korrigierbare und nicht-korrigierbare Gallengangsatresien ein. Im Jahre 1927 gelang LADD zum ersten Mal die chirurgische Korrektur einer Gallengangsatresie. In den folgenden Jahren beschränkten sich die Operationserfolge auf die Fälle einer korrigierbaren Gallengangsatresie.

Als Therapiemöglichkeit für die nicht-korrigierbaren Gallengangsatresien stellte MORIO KASAI, Japan, 1957 die Hepatoportoenterostomie vor. Bei dieser Operation soll der Gallefluß durch Anastomosierung der Leberpforte mit einem Dünndarmsegment hergestellt werden. Anfangs zeigte diese Operationsmethode nur wenig Erfolge (CAMPBELL, POLEY et al, 1974). Sie wurde jedoch weiter entwickelt und verfeinert,

so daß Überlebensraten von 49 % erreicht werden konnten (KASAI 1976). Es dauerte weitere 10 Jahre, bis die KASAI'sche Operationsmethode auch in der restlichen Welt anerkannt und praktiziert wurde.

ZIELSETZUNG DER DISSERTATION

Die Operation nach KASAI gilt heute als das gängigste Operationsverfahren in der Therapie der Gallengangs-atresie. In der vorliegenden Arbeit soll das Krankengut der Universitätskinderklinik München über Gallengangs-atresien der Jahre 1952 bis 1982 analysiert werden, insbesondere im Hinblick auf die Erfolge der KASAI'schen Operationsmethode, die seit 1971 in der Universitätskinderklinik angewendet wurde.

II. ALLGEMEINER TEIL

Übersicht über das Krankheitsbild der Gallengangs-atresie

1. Häufigkeit

Die Gallengangsatresie gehört mit einer Häufigkeit von 1 : 20.000 bis 30.000 Geburten (LILLY 1975) zu den seltenen Mißbildungen bei Neugeborenen.

Es konnte weder für das Geschlecht noch für die Rasse der Patienten ein gehäuftes Auftreten ermittelt werden (KITAMURA, SAWAGUCHI et al, 1980).

2. Pathologie

2.1. Makroskopische Pathologie

Im makroskopischen Bild bereitet das Aufsuchen der extrahepatischen Gallengangsstrukturen oft erhebliche Schwierigkeiten. Ein Auffinden einzelner Gallengänge ist in dem fibrösen Gewebe an der Leberpforte oft nicht möglich. Die teilweise oder völlig sklerosierten extrahepatischen Gallengänge imponieren als bindegewebige Stränge, durch die ein Galleabfluß in den Darm unmöglich ist. Je nach Lokalisation der Obstruktion unterscheidet KASAI fünf Grundtypen der Gallengangsatresie (KASAI, KIMURA et al, 1968):

- Typ I a : Obstruktion des distalen Ductus choledochus
mit Choledochuscyste
- Typ I b : Obstruktion des proximalen Ductus choledochus
- Typ II : Obstruktion des Ductus hepaticus communis mit
mäßi g erweiterten proximalen Gängen
- Typ III : Obstruktion des Ductus hepaticus communis mit
hypoplastischen proximalen Gängen
- Typ IV : Rudimentärer Ductus hepaticus communis oder
völliges Fehlen des Ductus-hepaticus-Epithels
- Typ V : Intrahepatische Gallengangsatresie

2.2. Mikroskopische Pathologie

Die histologische Untersuchung von Leberbiopsien bei Gallengangsatresie zeigt folgende pathologische Parenchymveränderungen: Durchsetzung mit neutrophilen Granulozyten und mononukleären Zellen als Zeichen einer entzündlichen Reaktion (LORENZ 1979). Neben Leberzellnekrosen und

Riesenzelltransformationen kann man ödematös-fibrös vergrößerte Portalbereiche mit ductulärer Proliferation erkennen. Die Gallenkanalikuli enthalten Gallezyylinder (BILL, BRENNOM et al, 1974). Die intrahepatischen Gallengänge werden von der Entzündung miterfaßt. Lymphozyten und Granulozyten durchsetzen die Gallengangswände. Es kommt teilweise zur Degeneration und Nekrose des Gallengangsepithels.

2.3. Intrahepatische Gallengangsatresie

Über das Krankheitsbild der intrahepatischen Gallengangsatresie herrscht weitgehend Unklarheit. Sie ist möglicherweise eine Ausdrucksform der Infantilen Obstruktiven Cholangiopathie mit einer Hypoplasie bzw. Verminderung der intrahepatischen Gallengänge. Dies läßt sich auch im histologischen Präparat nachweisen (LILLY, ALTMAN 1979). Verglichen mit der extrahepatischen Gallengangsatresie ist die Prognose für die intrahepatische Gallengangsatresie besser (HEATHCOTE, DEODHAR et al, 1976).

3. Ätiologie

3.1. Der Begriff der " Infantilen Obstruktiven Cholangiopathie "

Bis heute ist die Ätiologie der Gallengangsatresie unbekannt. Von der Auffassung, die Gallengangsatresie sei eine angeborene Mißbildung, hat man sich schon seit einigen

Jahren entfernt. LANDING prägte 1974 den Begriff der Infantilen Obstruktiven Cholangiopathie, der die Krankheitsbilder der Idiopathischen Neonatalen Hepatitis, Gallengangsatesie, Choledochuscyste und Gallengangshypoplasie beinhaltet. Danach sind diese Krankheitsbilder Manifestationen des gleichen progressiven Krankheitsprozesses, einer erworbenen Entzündung, ausgelöst durch ein nicht bekanntes Agens, die eine Degeneration des Gallengangsepithels, Obliteration des Lumens und periduktuläre Sklerose verursacht (RICKHAM, HIRSIG 1979, LANDING 1974 b).

Diese Auffassung hat zahlreiche Anhänger gefunden und wird durch viele Befunde gestützt. Die Krankheitsbilder der Gallengangsatesie und der Idiopathischen Neonatalen Hepatitis bereiten in der Differentialdiagnose große Probleme. Klinisches Bild und die Histologie stimmen weitgehend überein. Auffallend ist das Auftreten von Riesenzelltransformationen, die eine Abgrenzung der Krankheitsbilder erschwert. Die zur Diagnosestellung durchgeführte Laparotomie zeigte bei einigen Kindern mit einer Idiopathischen Neonatalen Hepatitis generell oder lokal begrenzt verkleinerte Gallengänge (LANDING 1974 b). Schon HOLDER (1964) und HAYS (1967) berichteten über Fälle, bei deren explorativer Laparotomie durchgängige extrahepatische Gallengänge gefunden wurden; bei einer darauf folgenden Operation lag jedoch eine Atresie der Gallengänge vor. Möglicherweise hatte man ein bestimmtes Stadium des progressiven Prozesses angetroffen, in dessen weiteren Verlauf eine vollständige Obstruktion der Gallenwege auftritt.

Die Tatsache, daß die fibrotischen Veränderungen in der

Leber auch nach Zustandekommen eines Galleflusses fort-schreiten, spricht für einen von der Obstruktion unabhängigen selbständigen Prozeß (ALTMAN 1978, HAAS 1978). Das Auftreten der Symptome einer Gallengangsatresie im allgemeinen 2 - 4 Wochen nach der Geburt spricht für einen erworbenen Prozeß. Zudem konnten bei Obduktionen von Embryos, Fehlgeburten oder Totgeburten nie pathologische Veränderungen im Sinne einer Gallengangsatresie gefunden werden (LILLY 1979, ZELTZER 1978).

3.2. Krankheitsablauf

Wie vorher erwähnt wurde, handelt es sich bei der Gallengangsatresie um einen selbständigen entzündlichen Prozeß, der das Gallengangssystem völlig oder teilweise befällt und zu einer unterschiedlich ausgeprägten Verlegung der Gallenwege führt. Die pathologischen Veränderungen bei der Gallengangsatresie sind also nicht primär durch eine Obstruktion verursacht (HAAS 1978, ALTMAN 1978, LILLY, ALTMAN 1975).

Man stellt sich den Ablauf der pathologischen Veränderungen in der Leber, insbesondere in den Gallengängen folgendermaßen vor: eine Entzündung, die das ganze Gallengangssystem oder Teile davon erfassen kann, führt zur Degeneration, weiter zu Einzelzellnekrosen und Infiltration der Gallengangswände durch Entzündungszellen. Es kommt zur Gallengangsproliferation, die zusammen mit der Entzündung zur Fibrose führt, die Gallengänge obliterieren. Schließlich folgt die Zirrhose (RICKHAM, HIRSIG 1979, SCHWEIZER, FLACH 1980). Durch die Obstruktion der distalen Gallenwege kommt es zu einer starken Proliferation der kleinen intrahepatischen Gallengänge. Es kommt zu einem intrahepatischen Verschuß

der großen Gallenwege und damit zu einer Behinderung des Gallenflusses (ALTMAN, CHANDRA et al, 1975). Nach SCHWEIZER und FLACH führt eine Cholangiohepatitis mit galligem interstitiellem Ödem im Parenchym, in den Gallengangswänden und periductulär zu einer Schwellung der Leber, die den Galleabfluß behindert. Es kommt zur Cholestase in den Ductus hepatici und dem Ductus choledochus, sodaß das Lumen verklebt, der Gang obliteriert (SCHWEIZER, FLACH 1980).

3.3. Hypothesen zur Ätiologie

Auch heute noch können über die Ätiologie der Gallengangs-atresie nur Spekulationen angestellt werden. Es werden folgende Möglichkeiten als Ätiologie der Gallengangs-atresie aufgeführt:

3.3.1. Genetische Disposition

Schon seit längerer Zeit wird die genetische Disposition als ein nicht unbedeutender Faktor in der Ätiologie der Gallengangs-atresie diskutiert (DANKS, CAMPBELL et al, 1977, ALAGILLE 1976). So könnten genetische Faktoren zusammen mit anderen Einflüssen das Ausmaß der Erkrankung im Rahmen der Infantilen Obstruktiven Cholangiopathie beeinflussen (LANDING 1974 b).

3.3.2. Teratogenetischer Insult

Die Gallengangsatresie tritt mit einer Häufigkeit von 33 % zusammen mit anderen Mißbildungen auf (CHANDRA 1974, RICKHAM, HIRSIG 1979). Die Anlage der Gallengänge erfolgt in der 5. Embryonalwoche. In ihrer Entwicklung durchlaufen die extrahepatischen und intrahepatischen Gallengänge sowie die Gallenblase ein lumenloses Stadium. Das endgültige Lumen entsteht durch Revakuolisierung der Epithelstränge (LANGMAN 1974). Zur gleichen Zeit entwickeln sich die Milz, der Bronchialbaum und die Herzsepten. Ein noch nicht bekannter Faktor könnte zu diesem Zeitpunkt eine Schädigung der genannten Organe verursachen, was das gehäufte Auftreten mit anderen Mißbildungen erklärt. Auch ein ischämisches Geschehen als Ursache für die Gallengangsatresie bzw. ein Verschuß der Arteria hepatica wird diskutiert (PURI, CARROLL et al, 1975, SPIITZ 1980).

3.3.3. Virusinfektion

Die Vermutung, daß eine Virusinfektion die Ursache der Gallengangsatresie ist, hat bis jetzt die meisten Befürworter gefunden. Die Infektion durch ein Virus würde einen entzündlichen Prozeß in Gang setzen, der die Leberzellen bzw. Gallengänge erfaßt und somit das Krankheitsbild der Neonatalen Hepatitis bzw. Gallengangsatresie verursacht (BILL, HAAS et al, 1976). Als Viren werden diskutiert: Hepatitis A- oder B-Virus, Rötelnvirus (RICKHAM, HIRSIG 1979), Zytomegalievirus (WITZLEBEN, BUCK et al, 1978). Ein Nachweis dieser Viren ist bis jetzt nicht gelungen. In einem Experiment mit Reo-Virus III infizierten Mäusen konnte gezeigt

werden, daß der Virusnachweis nur in den ersten 8 Tagen nach der Infektion gelingt. Nach diesem Zeitpunkt ist der Nachweis nicht mehr möglich (BANGARU, MORECKI et al, 1980). Dies würde für neugeborene Kinder mit einer Gallengangsatresie bedeuten, daß der Zeitpunkt der Untersuchung und Operation zu spät für die Nachweisbarkeit des Virus ist.

3.3.4. Alpha-Fetoprotein

Welche Rolle das alpha-Fetoprotein bei der Entstehung der Neonatalen Hepatitis bzw. Gallengangsatresie spielt, ist noch nicht endgültig geklärt.

Alpha-Fetoprotein wird im Feten in den Hepatozyten gebildet und ist nach der Geburt in geringen Konzentrationen nachweisbar. Studien und Experimente lassen den Schluß zu, daß alpha-Fetoprotein als ein Regulator der Immunantwort auf die Neonatale Hepatitis oder ein sie auslösendes Agens ist (ZELTZER 1977, 1978). Alpha-Fetoprotein kann also das Ausmaß der Entzündung der Leberzellen und Gallengänge beeinflussen und bei entsprechend hoher Konzentration das Fortschreiten der Erkrankung zur Fibrose und Sklerose aufhalten. Eine Unterdrückung der Immunantwort durch alpha-Fetoprotein würde demnach einen günstigen Krankheitsverlauf bewirken.

3.3.5. L-Prolin

Nach VACANTI und FOLKMAN (1979) könnte das Fehlen bzw. der Mangel von L-Prolin durch einen Enzymdefekt die Ursache der Gallengangsatresie sein. Im Tierexperiment führte die Gabe von L-Prolin zu einer Gallengangshyperplasie. Sie schlossen

dar aus, daß L-Prolin für Wachstum und Erhaltung der Gallengänge nach der Geburt eine wichtige Rolle spielt. Der Einsatz von L-Prolin in der Therapie der Gallengangsatriesie muß noch diskutiert werden.

4. Klinik

4.1. Morphologie

Das klinische Bild der Gallengangsatriesie ist geprägt von den Folgen der Cholestase (KASAI 1974). Im Verlauf der 2. bis 4. Woche nach der Geburt tritt ein ausgeprägter Ikterus auf, der im weiteren Verlauf noch zunehmen kann. Der Stuhl ist acholisch, der Urin dunkel gefärbt. Die Patienten befinden sich meist in gutem Allgemeinzustand, die Leber ist unter dem Rippenbogen vergrößert tastbar (KIMURA 1974). Selten sieht man auch Hautxanthomata (PSACHOROPOULOS, HOWARD et al, 1980).

4.2. Assoziierte Anomalien

Mit einer Häufigkeit bis zu 33 % tritt die Gallengangsatriesie zusammen mit anderen Anomalien auf, z.B. polysplenisches Syndrom, Herzfehler, Situs inversus, Venenanomalien, Malrotation der Eingeweide (LILLY, ALTMAN 1979, LILLY, CHANDRA 1974, MAKSEM 1980).

4.3. Laborbefunde

Bei den Laboruntersuchungen sind die Werte für Gesamtbilirubin, direktes Bilirubin, SGOT, SGPT und alkalische Phosphatase erhöht. Diese Untersuchungen sind jedoch für die Diagnosefindung bei der Gallengangsatresie wenig hilfreich (KASAI 1974).

5. Untersuchungsmethoden

Da die Prognose für Kinder mit einer Gallengangsatresie mit zunehmendem Alter durch die fortschreitende Fibrose schlechter wird, ist es dringend erforderlich, innerhalb der ersten zwei bis maximal drei Monate eine sichere Diagnose zu stellen.

Der Ikterus beim Neugeborenen hat neben der Gallengangsatresie viele andere Ursachen z. B. Rh- und ABO-Erythroblastose, Crigler-Najjâr-Syndrom, physiologischer Neugeborenenikterus durch hepatische Frühreife, alpha-1-Antitrypsinmangel, Stoffwechselerkrankungen u. a. (KIMURA 1974, POLEY, MAGNANI 1976). Der Ausschluß dieser Erkrankungen gelingt durch verschiedene Tests und Untersuchungen im Labor. Wie schon erwähnt, bietet dann noch die Neonatale Hepatitis und die Gallengangsatresie differentialdiagnostische Schwierigkeiten. Die Laparotomie mit der intraoperativen Cholangiographie sollte bei der Diagnosefindung als letzte Methode eingesetzt werden, da diese invasive Untersuchungsmethode eine große Belastung für den Patienten mit oft erheblichen Folgen für den weiteren Krankheitsverlauf darstellt. Dennoch sollte sie so früh wie möglich durchgeführt werden, um vor dem Entstehen einer irreversiblen biliären Zirrhose operativ eingreifen zu können.

5.1. ¹³¹J-Rose-Bengal-Exkretionstest

Nach Injektion des radioaktiven Farbstoffes ¹³¹J-Bengal-Rosa werden über 3 - 6 Tage Stuhl und Urin gesammelt und die darin enthaltene Radioaktivität bestimmt. Normalerweise wird ¹³¹J-Bengal-Rosa über die Leber, Gallengänge und Gastrointestinaltrakt ausgeschieden. Liegt ein Gallenabflußhindernis vor, verläßt der Farbstoff die Leber weit- aus langsamer, bzw. nicht. Eine Exkretion im Stuhl zwischen 2 und 4 % der verabreichten Menge läßt auf eine komplette Obstruktion der Gallenwege schließen. Ob die Ursache der Obstruktion eine Gallengangsatresie oder eine Neonatale Hepatitis ist, läßt sich nicht bestimmen. Dieser Test (POLEY, SMITH 1976) wie auch die Duodenalintubation, die endoskopische retrograde Cholangiopankreatographie (LEBWOHL, WAYE 1979) wurden aufgegeben, da sie eine Unterscheidung der Neonatalen Hepatitis von der Gallengangsatresie nicht möglich machten (POLEY, MAGNANI 1976).

5.2. Lipoprotein-X-Test

Lipoprotein-X ist ein abnormes low-density-Lipoprotein, dessen Entstehung nicht bekannt ist. Dieses Lipoprotein zeigt eine Cholestase an und wird durch Immunelektrophorese nachgewiesen (CAMPBELL, POLEY et al, 1974 a, CAMPBELL, POLEY et al, 1975). Vor der Durchführung des Testes wird Lipoprotein-X im Serum quantitativ bestimmt. Über einen Zeitraum von 2 Wochen wird nun Cholestyramin verabreicht, ein nicht toxischer nicht absorbierbarer, makromolekularer Stoff, der den Gallenfluß anregt. Nach dieser Zeit wird die Bestimmung von Lipoprotein-X im Serum wiederholt. Ist Lipoprotein-X bei beiden Bestimmungen nachweisbar, bzw. liegt der zweite Wert höher,

spricht dies für eine Gallengangsatresie. Bei Neonataler Hepatitis oder Gallengangshypoplasie liegt der zweite Wert gegenüber dem Ausgangswert um 76 - 86 % niedriger (POLEY 1979). Dieser Test sollte trotz des großen Zeitaufwandes zum Ausschluß einer Gallengangsatresie durchgeführt werden.

5.3. Alpha-Fetoprotein

Über alpha-Fetoprotein wurde schon im Rahmen der Ätiologie berichtet. Die exakte Durchführung des Testes ist die Voraussetzung für die Verwertbarkeit. Bei einer alpha-Fetoproteinkonzentration von mehr als 40 ug/ml liegt eine Neonatale Hepatitis vor, bei einer Gallengangsatresie liegen die Werte niedriger (ANDRES, LILLY et al, 1977).

5.4. Funktionsszintigraphie der Leber

Bei dieser Untersuchung wird eine mit 99-m-Techne-^{99m}Tium markierte Substanz intravenös injiziert. Die Dosis wird nach dem Körpergewicht bestimmt. Dieser radioaktiv markierte Stoff wird von den Leberzellen extrahiert und über das Gallengangssystem ausgeschieden. Die Ausscheidung über die Niere erfolgt nur in ganz geringem Ausmaß. Mit einem Szintillationszähler wird dann 1 Stunde lang in Intervallen von 1 - 10 Minuten eine Sequenzszintigraphie durchgeführt. Das Isotop hat nach 9 - 15 Minuten seine maximale Konzentration in der Leber erreicht (PAUWELS, STEELS et al, 1978). Ist nach 1 Stunde noch keine Ausscheidung erkennbar, wird nach 2, 3 und 24 Stunden die Messung wiederholt. Das normale Szintigramm läßt die Passage des Isotops durch Leber, Gallengangssystem und Intestinaltrakt genau erkennen.

Bei einer Gallengangsatresie reichert sich die radioaktive Substanz in der Leber an, die sich sehr früh und deutlich darstellt. Im Intestinaltrakt ist keine Aktivität nachweisbar. Liegt eine Neonatale Hepatitis vor, erfolgt die Anreicherung und Ausscheidung des Isotops mit zeitlicher Verzögerung. Die Leberumrisse lassen sich nur schwer feststellen.

5.5. Gamma-Glutamyl-Transpeptidase

Inwieweit die Bestimmung der gamma-Glutamyl-Transpeptidase in der Differentialdiagnostik der Gallengangsatresie eingesetzt werden kann, ist noch nicht völlig geklärt. Liegt eine Gallengangsatresie oder ein alpha-1-Antitrypsinmangel vor, sind die Werte für die gamma-Glutamyl-Transpeptidase hoch (760 - 1725 I.E./l) (ALTMAN, CHANDRA 1976).

5.6. Leberbiopsie

Im Zuge der Untersuchungsschritte in der Diagnostik bei prolongiertem Ikterus neonatorum wird in der Regel eine perkutane Feinnadelpunktion der Leber durchgeführt. Die histologische Untersuchung des gewonnenen Lebergewebes gibt Aufschluß darüber, ob eine Verlegung der Gallenwege oder eine Entzündung den Ikterus verursacht. Die Unterscheidung einer Neonatalen Hepatitis von einer Gallengangsatresie im histologischen Bild ist jedoch äußerst schwierig. Die Pathohistologie beider Krankheitsbilder weist viele Gemeinsamkeiten auf, die zu einer Fehlerquote von 5 - 20 % führen können (POLEY 1979).

5.7. Probelaparotomie

Die Laparotomie stellt als Untersuchungsmethode zur Sicherung der Diagnose einen sehr belastenden Eingriff für den Patienten dar. Über einen kleinen subcostalen Schnitt wird die Gallenblase dargestellt. Falls sie sondierbar ist, wird Kontrastmittel eingespritzt und ein Cholangiogramm angefertigt. Stellen sich die Gallengänge dar, wird die Operation nach Entnahme einer Leberbiopsie beendet (ALTMAN, LILLY 1975, SURUGA, KONO et al, 1976). Stellen sich keine oder nur Teile des Gallengangssystems dar, wird eine Operation entsprechend einer korrigierbaren oder nicht-korrigierbaren Gallengangsatesie vorgenommen.

6. Operationsmethoden

6.1. Korrigierbare Gallengangsatesien

Der Befund der Cholangiographie bestimmt das operative Vorgehen. Als korrigierbar wird eine Gallengangsatesie bezeichnet, wenn intakte Gallengänge von der Leber weg führen. Der Prozentsatz der korrigierbaren Gallengangsatesien wird mit 2 - 26 % angegeben (DANKS, CAMPBELL 1966, LANDING 1974, RICKHAM 1976, SCHWEIZER, SCHUBERT et al, 1974, SURUGA 1965).

Nach Erweiterung des Schnittes wird eine Anastomose zwischen den intakten Gallengangsstrukturen mit Verbindung zur Leber und dem Darm (Duodenum oder besser mit einer ausgeschalteten Jejunumschlinge) angelegt. Die Heilungsrate dieser Operation für Kinder mit einer korrigierbaren Gallengangsatesie wird mit Prozentzahlen zwischen 5 % und 21,6 % angegeben (DANKS 1966, KASAI 1968). Diese relativ niedrige Heilungsquote er-

klärt KASAI (1968) damit, daß ein Teil der vermeintlich korrigierbaren Gallengangsatresien den nicht-korrigierbaren Gallengangsatresien zuzuordnen ist.

6.2. Nicht-korrigierbare Gallengangsatresien

6.2.1. Operation nach KASAI

Sind im Cholangiogramm keine extrahepatischen Gallengänge nachweisbar, wird die Operation nach KASAI durchgeführt. Als erstes werden die extrahepatischen Gallengänge freigelegt. Bei der Präparation geht man von der Gallenblase aus und präpariert dann sorgfältig in Richtung Leber und Duodenum. In Höhe der Verzweigung der Pfortader an der Leberpforte wird der bindegewebige Strang durchtrennt (KASAI 1974). Die Präparation in die Leberpforte sollte soweit vorgenommen werden, bis Gallengänge an der Leberpforte nachweisbar sind. Blut- und Lymphgefäße, sowie Leberparenchym sollten dabei geschont werden. Es wird nun das Jejunum 10 cm aboral der Flexura duodenojejunalis durchtrennt. Das proximale Ende wird an die Seitenwand des Jejunums 45 cm distal des Verschlusses anastomosiert. Das distale Ende wird verschlossen. Das verschlossene Ende des Roux'schen Y-Schenkels wird retrocolisch an die Leberpforte geführt. Man eröffnet nun dieses Darmstück in einer Ausdehnung von 5 - 8 mm und heftet es derart an die Leberpforte, daß die vorher präparierten Gallengänge in das Darmlumen ragen (ALTMAN 1977, ALTMAN 1978, ALTMAN, LILLY 1975, KASAI, KIMURA et al, 1968, KASAI, SUZUKI et al, 1978).

6.2.2. Hepatoportocholecystostomie (KASAI 1972)

Ein Viertel der Fälle mit nicht-korrigierbarer Gallengangs-atresie weist intakte Gallengänge zwischen Gallenblase und Duodenum auf. In diesen Fällen wird die Gallenblase von der Leber getrennt und unter Schonung der Arteria cystica mit der Leberpforte anastomosiert. KASAI 1972 führte diese Operation bei 79 seiner Patienten durch. 23 davon zeigten aktive Gallesekretion, 16 verloren den Ikterus und 7 leben mehr als 1 Jahr nach der Operation.

6.2.3. Modifikationen

Die folgenden Operationsmethoden wurden in erster Linie deshalb entwickelt, um die postoperative ascendierende Cholangitis zu verhindern, die sehr oft dem Operationserfolg im Wege stand. Hierzu wird bei den nachfolgend genannten Operationen eine Fistel in die Abdominalwand angelegt, um den Galleabfluß nach außen zu ermöglichen.

1. Hepatoportojejunostomie mit äußerer Fistel (SAWAGUCHI 1968)

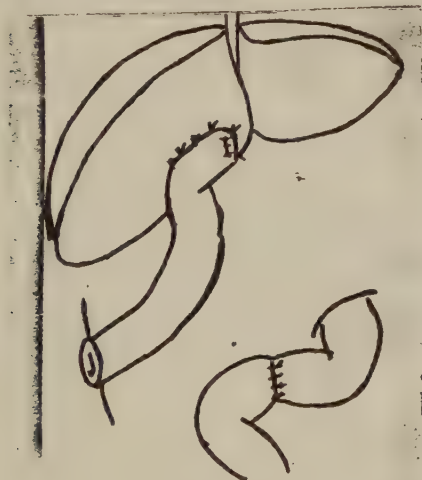


Abb. 1: Hepatoporto-
jejunostomie mit
äußerer Fistel

2. Hepatoportojejunostomie in Roux-en-Y-Anastomose mit doppelläufiger Jejunostomie (SURUGA 1970)

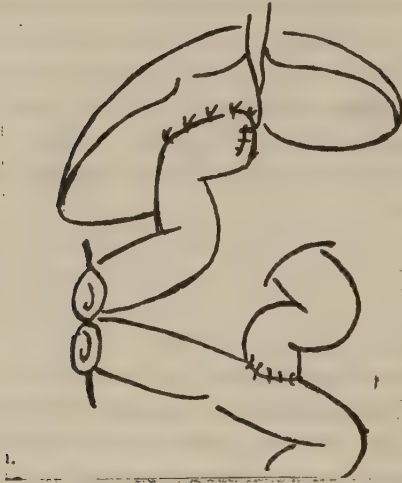


Abb. 2: Hepatoporto-
jejunostomie
in Roux-en-Y-
Anastomose mit
doppelläufiger
Jejunostomie

3. Doppel-Y-Hepatoportojejunostomie mit äußerer Fistel (KASAI 1972)

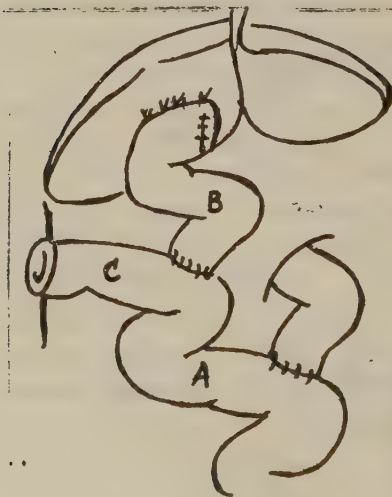


Abb. 3: Doppel-Y-
Hepatoporto-
jejunostomie
mit äußerer
Fistel

Viele der operierten Kinder zeigten postoperativ guten Gallefluß, die ascendierende Cholangitis konnte in einigen Fällen verhindert werden (SAWAGUCHI 1968, SURUGA 1970). Als großer Nachteil dieser Verfahren stellte sich der hohe Elektrolytverlust durch die Ableitung der Galle nach außen heraus, der in einigen Fällen zum Tode der Patienten führte (SURUGA 1970).

LILLY (1970) kombinierte die Hepatoportoenterostomie mit einer doppelläufigen MIKULICZ-Enterostomie. Er schloß aus seinen Operationsergebnissen, daß die Häufigkeit, Dauer und Schweregrad der ascendierenden Cholangitis vermindert wird, jedoch nicht vermieden werden kann.

6.2.4. Lymphodigestive Anastomose nach SCHWEIZER-FLACH

Schon früher wurde versucht durch Anastomosierung des Intestinaltraktes mit gallehaltigen Lymphstrukturen ein Absinken des Bilirubins herbeizuführen. Dies gelang nur vorübergehend, bleibender Erfolg blieb jedoch, nicht zuletzt wegen der fortschreitenden Leberzirrhose aus (ABSOLON, RIKKERS et al, 1975, SURUGA, JAMAZAKI et al, 1965, FONKALSRUD, KITAGAWA et al, 1966).

Weitere Forschungen auf tierexperimenteller Basis brachten folgende Ergebnisse:

1. Bei einem experimentellen Gallengangsverschluß entwickeln sich im Ligamentum duodenale gallepigmentierte Lymphknoten.
2. Löst man Dünndarmschlingen, die nach experimenteller Gallengangsexzision mit dem Ligamentum hepatoduodenale an der Leberpforte verwachsen sind, so tropft aus den Schnittflächen am Darm und am Ligamentum hepatoduodenale punkt-

förmig gallige Flüssigkeit.

3. Nach experimenteller Skeletierung oder Exzision des Gallengangs wird das Auftreten von Ikterus, Cholangitis oder Leberzirrhose viel seltener beobachtet, wenn sich zwischen Dünndarmschlinge, Leberpforte und Netz ausgedehnte Verwachsungen bilden (ARIMA, FONKALSRUD et al, 1974, CARCASONNE, BENSOUSSAN 1977, LILLY, ALTMAN 1975, SCHWEIZER, FLACH 1980). Der Gallefluß erfolgt hierbei über Lymphwege, die sich zwischen Darmwand und Leberpforte ausgebildet haben. Hieraus leitet sich die Omentopexie ab, die zusammen mit der Hepatopertoenterostomie durchgeführt wird (HIRSIG, RICKHAM et al, 1979).

Nach diesen Ergebnissen wurde ein Operationsverfahren entwickelt, das bei Kindern in folgenden Schritten abläuft:

1. Deserosierung der Leberpforte, des Ligamentum hepatoduodenale und einer nach Roux ausgeschalteten Jejunumschlinge.
2. Hepatopertojejunostomie; diese ist notwendig, da im Experiment galledrainierende Lymphgefäße im Mittel erst nach 45 Tagen entstehen. In dieser Zeit entwickelt sich bei Neugeborenen mit chronischer Cholestase eine Leberzirrhose.
3. Fixation des deserosierten Jejunumsegments in die deserosierte Leberpforte und das deserosierte Ligamentum hepatoduodenale.

Somit ist eine Möglichkeit geschaffen, die gallehaltige Lymphe aus der Leber abfließen zu lassen. Durch die Entlastung der intrahepatischen Gallengänge, die durch das interstitielle Ödem in der Leber eingeengt waren, fließt nun ausreichend Galle in die Gallengänge an der Leberpforte, so daß die Anastomose für die Galle durchgängig bleibt (SCHWEIZER, FLACH 1980, RICKHAM, HIRSIG 1979).

7. Postoperativer Verlauf

In der ersten postoperativen Phase können Stoffwechselstörungen, Infekte, z. B. ascendierende Cholangitis, Wundheilungsstörungen oder Nahtdehiszenzen auftreten. Das Funktionieren der biliodigestiven Anastomose läßt sich am Verlauf des Bilirubinspiegels ablesen. Nach der Entlassung werden die Patienten in mehrmonatigen Abständen einbestellt. Neben einer allgemeinen Untersuchung werden Leberfunktionstests, Szintigramme und perkutane Leberpunktionen angefertigt.

7.1. Faktoren, die den Operationserfolg beeinflussen

Erst einige Wochen, bzw. Monate nach der Operation kommen die Faktoren zur Auswirkung, die den Operationserfolg maßgeblich beeinflussen, bzw. eine Heilung in Frage stellen können.

7.1.1. Alter der Patienten bei der Operation

Als wichtigste Voraussetzung für den Erfolg einer Operation bei einer Gallengangsatresie und damit das Überleben der Patienten wird das Alter der Patienten bei der Operation genannt. Kinder, die bei der Operation älter als drei, bzw. vier Monate waren, konnten nicht geheilt werden (CAMPBELL, POLEY et al, 1974, LILLY, ALTMAN et al, 1975). Das Alter der Kinder bei der Operation sollte zwischen zwei und maximal vier Monaten liegen (KASAI, WATANABE et al, 1975). Schon bei einem Alter von drei Monaten sinken die Überlebensraten deutlich ab (RICKHAM,

HIRSIG 1979). KITAMURA und SAWAGUCHI et al (1980) gaben Überlebensraten von 35 % bis 38,6 % an, wenn die Operation im Alter von 60 - 90 Tagen erfolgte; die Überlebensrate sank jedoch bis auf 0 % bei einem Alter bei der Operation von mehr als 121 Tagen.

7.1.2. Größe der Gallengänge

Die Größe der Gallengänge an der Porta hepatis steht in engem Zusammenhang mit dem postoperativen Verlauf (ALTMAN 1978, CHANDRA, ALTMAN 1978). Für einen guten Gallefluß ist ein Innendurchmesser von 150 - 200 μ Voraussetzung (KASAI, WATANABE et al, 1975). Ein mikrochirurgisches Verfahren erlaubt bei der Präparation und Dissektion der Leberpforte ein genaues Messen der vorhandenen Gallengänge (SURUGA, NAGASHIMA et al, 1972). Hiernach werden 3 Typen unterschieden:

- Typ I : Durchmesser 150 μ und größer
- Typ II : Durchmesser 30 und 100 μ , reichlich durchsetzt mit Bindegewebe
- Typ III : Konzentrisch angelegtes fibröses Gewebe ohne erkennbares Gallengangsepithel, kein Lumen

Patienten des Typs I und II hatten mit 87,5 % und 88 % einen guten Gallefluß nach der Operation, während nur bei 11 % des Typs III postoperativ Gallefluß zustandekam (ALTMAN 1978).

7.1.3. Pathologische Veränderungen in der Leber zum Zeitpunkt der Operation

In einigen Fällen kann durch die Operation der Gallenabfluß ermöglicht werden. Dies kann jedoch nicht mit einer Heilung gleichgesetzt werden. Für den Langzeiterfolg der Operation bestimmend sind die pathologischen Veränderungen in der Leber im Sinne einer Fibrose bzw. Zirrhose (KASAI, WATANABE et al, 1975). Der fibrotische Umbau der Leber steht in engem Zusammenhang mit dem Operationserfolg und damit dem Überlebensalter der Patienten (KITAMURA, SAWAGUCHI et al, 1980). Kommt es durch die Operation zu keinem Stillstand des fibrotischen Umbaus der Leber, entwickelt sich eine Leberzirrhose mit portaler Hypertension (ALTMAN 1979). Ascitesbildung und Ösophagusvarizenbildung führen nicht selten zum Kreislaufversagen und Tode der Patienten (KASAI, BILL 1978).

7.1.4. Postoperative Cholangitis

Eine häufige Komplikation nach der KASAI'schen Operation ist die ascendierende Cholangitis (LILLY, ALTMAN et al, 1975). Früher vertrat man die Meinung, daß die ascendierende Cholangitis durch aufsteigende Keime aus dem Darm verursacht wird. In tierexperimentellen Untersuchungen fand man, daß eine Cholangitis nach Unterbrechung der Lymphdrainage aus der Leber entsteht (HIRSIG, KARA et al, 1978).

Das klinische Bild wird bestimmt von Fieberschüben und

Wiederauftreten des Ikterus. Durch Antibiotikagaben läßt sich die Cholangitis zwar meistens beherrschen, die Rezidivquote ist jedoch sehr hoch. Häufige entzündliche Schübe an den Cholangiolen führen zu einer zunehmenden Fibrose mit Übergang zur progressiven biliären Zirrhose (RICKHAM, HIRSIG 1979).

8. Prognose

Die Prognose einer durch Hepatopertoenterostomie nach KASAI behandelten Gallengangsatresie ist als schlecht zu bezeichnen. Trotz Zustandekommen des Galleflusses wird das Überlebensalter der Patienten begrenzt durch die progredienten Leberveränderungen im Sinne einer Leberfibrose bzw. Zirrhose.

III. ERGEBNISTEIL

1. Methode

Aus den Jahren 1952 bis 1982 wurden 69 Fälle mit einer Gallengangsatresie zusammengestellt. Als Unterlagen für die Auswertung dienten Anamnese, Aufnahmebefund, präoperative Untersuchungsergebnisse, Operationsberichte, Histologiebefunde und der postoperative Verlauf der Patienten. Für 19 Patienten konnte der Verlauf nach der Entlassung aus der Klinik durch Fragebogen an die Eltern ermittelt werden.

Die laborchemischen Untersuchungen sowie spezifische Tests zur Differentialdiagnose wurden in den Labors der Universitätskliniken München angefertigt. Die Befunde der Lebergewebsproben wurden im Pathologischen Institut der Universität München erstellt.

2. Typeneinteilung

Der Einteilung der Gallengangsatresien in die Typen I - IV b legten wir die makroskopischen Verhältnisse bei der Laparotomie, das direkte Cholangiogramm und die histologischen Befunde zugrunde.

- Typ I : Atresie der Gallenblase und der extrahepatischen Gallengänge
- Typ II : Atresie der extrahepatischen Gallengänge bei vorhandener Gallenblase
- Typ III : Atresie der Ductus hepatici

Typ IV a : Intra und extrahepatische Gallengangsatresie

Typ IV b : Intrahepatische Gallengangsatresie

3. Krankengut

Das Krankengut für diese Arbeit setzt sich aus 69 Fällen mit einer Gallengangsatresie aus den Jahren 1952 bis 1982 zusammen.

3.1. Geschlechtsverteilung

Von den insgesamt 69 Fällen, die ausgewertet werden konnten, waren 37 Kinder männlichen und 32 Kinder weiblichen Geschlechts. (siehe Tab. I)

Tab. I

Geburts- jahr	Gesamt- zahl	männlich	weiblich
1953	2	-	2
1954	5	4	1
1955	1	1	-
1956	3	1	2
1958	1	1	-
1959	5	2	3
1960	1	-	1
1961	2	1	1
1962	5	2	3
1963	1	1	-
1964	1	1	-
1965	2	1	1
1966	1	1	-
1967	3	2	1
1969	2	1	1
1970	4	2	2
1971	3	3	-
1972	5	2	3
1973	2	1	1
1974	1	-	1
1975	4	1	3
1976	1	1	-
1977	2	2	-
1978	3	2	1
1979	2	1	1
1980	2	-	2
1981	2	-	2
1982	3	3	-
gesamt	69	37	32

Tab. I: Geschlechtsverteilung der 69 Patienten aus den Jahrgängen 1953 bis 1982

3.2. Assoziierte Anomalien

Bei 13 Patienten bestanden bei der Klinikaufnahme zusätzliche Anomalien. (siehe Tab. II)

Tab. II

Name Patient	Geburts- jahr	Geschlecht	zusätzliche Anomalien
H. R.	1953	w	Hakenfüße
Sch. M.	1956	m	Situs inversus
Sch. L.	1959	m	Situs inversus
B. O.	1962	m	Hakenfüße
B. R.	1964	m	Klumpfüße, Hydrocephalus
Qu. H.	1967	m	Lien succenturiatus Cor biloculare
E. R.	1969	w	Relaxatio diaphragmatica
B. J.	1969	m	Dextroversio cordis Rippenaplasie links
K. U.	1970	w	Atresia ani, Ohrfistel beidseits, Mikrophthalmus
O. S.	1970	m	Hypoplasie der Bauchdecken
A. F.	1970	m	Pulmonalklappenfehler
P. Ch.	1972	m	Kraniotabes
L. H.	1981	w	Hydrocephalus

Tab. II: Assoziierte Anomalien bei 13 Patienten aus dem Krankengut

3.3. Geburtsanamnese und Geburtsgewicht

Angaben über Schwangerschaftsverlauf der Mutter, Geburtstermin und Geburtsgewicht wurden den Briefen der einweisenden Ärzte bzw. Aussagen der Eltern entnommen.

Von 43 bekannten Schwangerschaftsverläufen verliefen 37 Schwangerschaften unauffällig. Als Störungen wurden angegeben EPH-Gestose (2), Blutungen im 1. Trimenon (2), Hyperemesis (1), Magen- und Gallebeschwerden (1). Eine Mutter nahm während der Schwangerschaft Lenotan ein.

Der Geburtstermin konnte für 40 Kinder ermittelt werden. 29 Kinder kamen zum errechneten Termin zur Welt, 9 Mütter entbanden neun bis eine Woche vor und 2 Müttern zwei bzw. drei Wochen nach dem errechneten Termin. 3 Kinder waren Zwillingsgeburten.

Das Geburtsgewicht von 59 Kindern ist bekannt. Es liegt zwischen 1250 g und 4550 g. Das 1250 g schwere Kind kam 9 Wochen zu früh zur Welt. (siehe Tab. III)

Tab. III

Geburts- gewicht	1000 - 2000 g	2000 - 3000 g	3000 - 3500 g	3500 - 4000 g	4000 g u.mehr
Anzahl der Kinder	2	14	25	17	1

Tab. III: Aufteilung von insgesamt 59 Patienten entsprechend dem Geburtsgewicht

3.4. Beginn des Ikterus und Entfärbung des Stuhls

Da bei den Patienten bereits bei der Aufnahme in die Klinik Ikterus und acholischer Stuhl bestand, konnten über den Beginn des Ikterus bzw. Entfärbung der Stühle nur Briefe der einweisenden Ärzte bzw. die Aussagen der Eltern Auskunft geben. Für 41 Patienten liegen uns darüber Unterlagen vor. Bei 26 Kindern trat ein Ikterus in der ersten postnatalen Woche auf, bei 15 Kindern in der zweiten Woche bis zum siebten Monat nach der Geburt. (siehe Tab. IV)

Tab IV

Beginn des Ikterus	Anzahl der Kinder
1 - 7 Tage nach Geburt	26
2 Wochen - 7 Monate nach Geburt	15

Tab. IV: Ikterusbeginn nach der Geburt

4. Patientengruppen I - III

Nach der Therapie der Gallengangsatresie wird das Patientengut in drei Gruppen unterteilt.

- Gruppe I : Patienten, bei denen keine korrigierende Operation durchgeführt wurde und die Operation als Probelaparotomie abgeschlossen wurde.
- Gruppe II : Patienten, bei denen eine sog. korrigierbare Gallengangsatresie vorlag und eine entsprechende Operation vorgenommen wurde.
- Gruppe III : Patienten, bei denen eine Operation nach KASAI bzw. KASAI-FLACH durchgeführt wurde.

4. 1. Gruppe I

Zu dieser Gruppe zählen insgesamt 36 Patienten vornehmlich aus den Jahren 1952 - 1970. Aus der folgenden Tabelle V ist ersichtlich, welche Untersuchungen vor der Operation durchgeführt wurden, das Alter der Patienten bei der Probelaparotomie, der Gallengangsatresie-Typ, die Histologie des Leberexzisesates, in welchem Alter der Tod eintrat und die Todesursache, soweit diese Punkte für die Patienten bekannt sind. Mitaufgeführt in dieser Tabelle sind 2 Patienten, die nicht laparotomiert wurden. Der Grund dafür war einmal ein schweres Vitium cordis, zum anderen ein sehr schlechter Allgemeinzustand. (siehe Tab. V)

Tab. V: Geschlecht, präoperative Laborbefunde und Leberhistologie, Operationsalter, Gallengangs-
atresietyp (I - IV b), Histologie des Leberexzissates, Todesalter und Todesursache der
36 Patienten aus der Gruppe I

Patient/ Geb. Jahr	Sex	Ges. Bili- rubin mg%	dir. Bili- rubin mg%	SGOT IU/l	SGPT IU/l	Leber- punktion präopera- tiv	Alter bei Op.	Typ	Histologie Leber-PF	Todes- alter	Todesursache
E. M./ 1953	w	-	-	-	-	-	62 Tage	II	hochgradige Cholestase, Leberzirrhose	63 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
M. G./ 1953	w	-	-	-	-	-	46 Tage	II	-	-	-
H. R./ 1954	w	-	-	-	-	-	74 Tage	I	-	-	-
R. A./ 1954	m	-	-	-	-	-	59 Tage	I	-	-	-
D. N./ 1954	m	-	-	-	-	-	45 Tage	I	-	205 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
St. E./ 1954	m	-	-	-	-	-	190 Tage	I	-	205 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
G. S./ 1955	m	-	-	-	-	-	180 Tage	I	-	182 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
M. M./ 1956	m	-	-	-	-	-	97 Tage	III	-	97 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
Sch. M./ 1956	w	16,5	-	-	-	-	97 Tage	I	-	99 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
R. C./ 1956	w	-	-	-	-	-	47 Tage	I	-	-	-

H. J./ 1958	m	-	-	-	-	-	70 Tage	II	-	-	-
C. B./ 1959	w	5,13	-	-	-	-	100 Tage	I	-	-	-
N. A./ 1959	w	4,5	-	90	120	-	80 Tage	III	-	-	-
B. W./ 1959	m	18,4	-	-	-	-	69 Tage	III	-	-	-
St. C./ 1959	w	19,7	-	-	-	-	-	-	-	35 Tage	-
W. A./ 1960	w	-	-	-	-	-	88 Tage	I	-	-	-
J. Th./ 1962	m	8,2	-	-	-	-	180 Tage	I	-	181 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
M. M./ 1962	w	-	-	-	-	-	45 Tage	I	-	1 J. 3 Mon.	-
K. M./ 1962	w	13,7	-	-	-	-	44 Tage	I	Leberzirrhose	-	-
B. O./ 1962	m	-	-	-	-	-	24 Tage	III	-	-	-
M. E./ 1962	w	20,6	-	-	-	-	90 Tage	I	-	98 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
St. M./ 1963	m	10,7	7,2	-	-	-	31 Tage	IV b	biliäre Zirrhose	-	-

Fortsetzung Tab. V (2)

B. R./ 1964	m	11,8	7,6	-	-	48 Tage	I	beginnende biliäre Zirrhose	59 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
P. Th./ 1965	m	9,4	7,4	83	40	52 Tage	II	biliäre Zirrhose	60 Tage	-
M. I./ 1965	w	13,0	7,8	246	122	87 Tage	II	biliäre Zirrhose	8 Mon.	-
K. H./ 1967	m	10,4	-	125	55	120 Tage	IV b	beginnende biliäre Zirrhose	6 Mon.	(Meningitis), Coma hepaticum
Qu. H./ 1967	m	6,1	-	60	40	-	I	beginnende biliäre Zirrhose	42 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen (Vitium cordis)
R. C./ 1967	w	10,8	8,2	114	60	77 Tage	I	biliäre Fibrose, entzündliche Reaktion	1 J. 3 Mon.	-
E. R./ 1969	w	6,5	5,7	83	34	64 Tage	I	biliäre Zirrhose	70 Tage	-
B. J./ 1969	m	8,1	7,0	47	32	75 Tage	I	cholangitische Zirrhose	135 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
K. U./ 1970	w	16,4	10,4	-	-	48 Tage	II	chronische Cholangitis, Cholestase, Leberzell- nekrosen	1 J. 1 Mon.	-

Fortsetzung Tab. V (3)

M. S./ 1970	w	10,6	9,7	132	69	-	56 Tage	IV a	Fehlen intra- hepatischer Gallengänge, Cholestase, Riesenzell- transformation	-	-
O. S./ 1970	m	4,4	4,1	34	20	Leberzell- nekrosen, Cholestase	80 Tage	IV b	-	-	-
A. F./ 1970	m	12,3	10,7	106	74	-	31 Tage	III	ausgeprägte Cholestase, Leberzell- nekrosen	33 Tage	Herz- und Kreislauf- versagen
K. K./ 1972	w	9,3	-	260	250	-	120 Tage	I	entzündliche Veränderungen	2 J. 8 Mon.	-
G. D./ 1972	w	12,0	8,0	36	26	-	65 Tage	intra- und extra- hepa- tische Gallen- gangs- hypo- plasie	Cholestase, Cholangitis	-	-

Die 38 Patienten der Gruppe I setzen sich aus 19 Mädchen und 19 Knaben zusammen.

Ab 1956 liegen uns für 25 Patienten Laborwerte vor.

Gesamt-Bilirubin	4,4 mg% - 20,6 mg%
direktes Bilirubin	4,1 mg% - 10,7 mg%
SGOT	34 IU/l - 260 IU/l
SGPT	26 IU/l - 250 IU/l

Eine Leberblindpunktion vor der Operation wurde bei 3 Patienten aus dieser Gruppe durchgeführt. Befund siehe Tab. V.

Das Alter bei der Probeparotomie und damit auch für die Diagnosestellung lag zwischen 14 Tagen und 190 Tagen. (siehe Tab. VI)

Tab. VI

Alter bei Probeparotomie (Tage)	Fälle
14 - 30	2
30 - 60	13
60 - 90	13
90 - 120	5
120 - 150	-
150 - 180	2
180 - 210	1

Tab. VI: Alter der Patienten bei der Probeparotomie

Die genaue Inspektion des Operationssitus erlaubte die Zuordnung zu den Typen I - IV b der Gallengangsatresie. (siehe Tab. VII)

Tab. VII

Gallengangsatresie		Fälle
Typ	I	19
Typ	II	6
Typ	III	6
Typ	IV a	1
Typ	IV b	4

Tab. VII: Zuordnung der Patienten aus Gruppe I zu den Gallengangsatresietypen I - IV b

In einem Fall wurde eine intra- und extrahepatische Gallengangshypoplasie festgestellt. Für 2 Patienten, die nicht laparotomiert wurden, konnte für ein Kind die Diagnose Gallengangsatresietyp I durch die Sektion gesichert werden, für das zweite Kind ist eine Typenzuordnung nicht möglich.

Bei 17 Patienten wurden Leberprobeexzisionen bei der Laparotomie vorgenommen. In 11 Fällen wurde eine Leberzirrhose gefunden. (siehe Tab. V) Für einen Patienten wurde der histologische Befund dem Sektionsprotokoll entnommen.

22 Patienten starben kurz nach der Operation oder nach der Entlassung aus der Klinik. Von 16 Patienten ist der Verlauf nach der Entlassung aus der Klinik nicht bekannt. (siehe Tab. VIII)

In einem Fall wurde eine intra- und extrahepatische Gallengangshypoplasie festgestellt. Für 2 Patienten, die nicht laparotomiert wurden, konnte für ein Kind die Diagnose Gallengangsatresietyp I durch die Sektion gesichert werden, für das zweite Kind ist eine Typenzuordnung nicht möglich.

Bei 17 Patienten wurden Leberprobeexzisionen bei der Laparotomie vorgenommen. In 11 Fällen wurde eine Leberzirrhose gefunden. (siehe Tab. V) Für einen Patienten wurde der histologische Befund dem Sektionsprotokoll entnommen.

22 Patienten starben kurz nach der Operation oder nach der Entlassung aus der Klinik. Von 16 Patienten ist der Verlauf nach der Entlassung aus der Klinik nicht bekannt. (siehe Tab. VIII)

Tab. VIII

Tod nach Laparotomie	Fälle
0 - 7 Tage	7
7 - 14 Tage	4
1 - 6 Monate	4
6 - 12 Monate	2
12 - 24 Monate	2
24 - 36 Monate	1

Tab. VIII: Eintritt des Todes nach der Probelaaparotomie

Die zwei Patienten, die nicht laparotomiert wurden, starben im Alter von 35 bzw. 42 Tagen.

Die Todesursache wird für 12 Patienten als Herz- und Kreislaufversagen angegeben. Ein Patient verstarb im Coma hepaticum. Eine Patientin lebt und hat sich altersgemäß entwickelt. Im histologischen Befund der Leber wurden Riesenzelltransformationen der Hepatozyten beschrieben, so daß man sich zuletzt auf die Diagnose Infektion der Leber mit hochgradiger Galleindickung einigte.

4.2. Gruppe II

Zu dieser Gruppe zählen 8 Patienten. Für 7 Patienten ließen sich im Operations-Situs und im intraoperativen Cholangiogramm Gallengangsstrukturen nachweisen, deren Anastomose mit dem Gastrointestinaltrakt den Galleabfluß ermöglichen sollte. Bei einem Patienten wurde eine T-Drainage in den Ductus choledochus eingelegt.

In der folgenden Tab. IX sind für die Patienten das Geschlecht, präoperative Untersuchungen, Alter bei der Operation, Operationsmethode, Typ der Gallengangsatresie, Histologie des Leberexzisesates, postoperativer Verlauf (Stuhlfarbe, Bilirubin-spiegel), Komplikationen, Überlebensalter, eventuelle Todesursache, sofern diese Punkte bekannt sind, angegeben.

Tab. IX: Geschlecht, präoperative Laborbefunde und Leberhistologie, operatives Verfahren, Gallengangs-
atresietyp (I - IV b), Operationsalter, Histologie des Leberexzissates, postoperative Stuhl-
farbe, Bilirubinverlauf, Komplikationen und Verlauf für 8 Patienten der Gruppe II

Patient Geb. Jahr	Sex	ges. Bili- rubin mg%	dir. Bili- rubin mg%	SGOT IU/l	SGPT IU/l	Cholangio- gramm	Leber- punktion	Operation	Typ	Alter bei Op. (Tage)	Leber-PE- Histo- logie	Stuhl- farbe post- op.	Bili- rubin post- op.	Kompli- kationen	Verlauf
S. K./ 1954	m	-	-	-	-	Gallenblase und Ductus choledochus nachweisbar, Ductus hepatici nicht darge- stellt	-	Anheftung der Gallen- blase an die Leber über Polyäthylen- röhrchen	III	51	-	-	-	Nahtde- hiszenz, Relapa- rotomie	Tod im Alter von 55 Tagen
Sch. L./ 1959	m	8,4	-	-	-	-	-	Cholecysto- duodeno- stomie	II	60	-	-	-	Situs inversus	mit infauster Prognose entlassen
Sch. B./ 1961	w	8,2	-	-	-	-	-	Choledoch- jejun- stomie	Chole- do- chus- cyste	71	-	ge- färbt	-	Aspira- tion	Tod im Alter von 74 Tagen

Fortsetzung Tab. IX (1)

G. M./ 1962	m	-	-	-	-	Darstellung der Gallen- gänge, kein Abfluß ins proximale Duodenum	-	Cholecysto- duodeno- stomie	nicht klas- sifi- zier- bar	50	-	-	-	Pneumo- nie	Tod im Alter von 52 Tagen
H. P./ 1966	m	8,5	-	61	42	Gallenblase und Ductus choledochus dargestellt, Ductus hepatici nicht dargestellt	-	Hepatico- duodeno- stomie	III	49	biliäre Zirrhose	acho- lisch	Bili- rubin- an- stieg	-	Tod im Alter von 5 Monaten
K. T./ 1975	w	-	-	-	-	-	-	Hepatico- jejuno- stomie	Chole- do- chus- atresie	60	mäßige Entzün- dung mit Fibrose	acho- lisch	Bili- rubin- abfall	Reana- stomose 3 Monate post- operativ	im Alter von 5 Monaten und 1 Jahr Histo- logie: biliäre bzw. kleinknotige Zirrhose
Sch. B./ 1979	m	16,4	13,8	139	83	-	Leber- zirrhose	Hepatico- jejuno- stomie	I	140	Leber- zirrhose	acho- lisch	Bili- rubin unver- ändert	-	Tod im Alter von 145 Tagen

Fortsetzung Tab. IX (2)

D. G./ 1982	m	10,5	6,1	112	135	Atresie des Ductus cysticus	Chole- stase, Leber- zell- nekrosen	I-Drainage in Ductus choledochus	nicht klas- sifi- zier- bar	84	Chole- stase, intra- hepa- tische Gallen- gänge nachweis- bar	acho- lisch	Bili- rubin unver- ändert	-	im Alter von 4 Monaten: Verschluß- ikterus, I-Drainage, Histologie: kongenitale Hepatitis, Adhäsions- ileus, Relapa- rotomie. Tod im Alter von 5 1/2 Monaten
----------------	---	------	-----	-----	-----	-----------------------------------	---	--	---	----	---	----------------	------------------------------------	---	--

Die Patienten der Gruppe II setzen sich aus 6 Knaben und 2 Mädchen zusammen.

Das Gesamt-Bilirubin ist von 4 Patienten bekannt und lag zwischen 8,2 mg% und 16,4 mg%. Weitere Werte siehe Tab. IX.

Die Typeneinteilung der Gallengangsatresie konnte in 7 Fällen durch die Inspektion des Operations-Situs und in 4 Fällen ergänzt durch ein direktes Cholangiogramm vorgenommen werden. (siehe Tab. X)

Tab. X

Gallengangsatresie	Fälle
Typ I	1
Typ II	1
Typ III	2
Choledochuscyste	1
Choledochusatresie	1
nicht klassifizierbar	1
Atresie des Ductus cysticus	1

Tab. X: Zuordnung der Patienten aus Gruppe II entsprechend dem Gallengangsatresietyp bzw. pathologischem Befund

Das Operationsalter lag zwischen 49 Tagen und 140 Tagen.
(siehe Tab. XI)

Tab. XI

Operationsalter (Tage)	Fälle
30 - 60	5
60 - 140	3

Tab. XI: Alter der Patienten bei der Operation

Das operative Vorgehen richtete sich nach den anastomosierbaren, lumenhaltigen Gallengangsstrukturen:

Typ I	: Hepaticojejunostomie
Typ II	: Cholecystoduodenostomie
Typ III	: Einführung eines Polyäthylenröhrchens in die Leber, Anheftung der Gallenblase über das Röhrchen an die Leberwand
Typ III	: Hepaticoduodenostomie
Choledochuscyste	: Choledochojejunostomie
Choledochusatresie	: Hepaticojejunostomie
nicht klassifizierbar	: das Cholangiogramm zeigt die Darstellung des Gallengangsystems, jedoch keinen Abfluß des Kontrastmittels ins proximale Duodenum. Hier wurde eine Cholecystoduodenostomie durchgeführt
Atresie des Ductus cysticus	: T-Drainage in Ductus choledochus

Das Ergebnis der histologischen Untersuchung des Leber-excisates liegt in vier Fällen vor und lautet für zwei Patienten: biliäre Leberzirrhose, für einen Patienten: mäßige Entzündung mit Fibrose; für einen Patienten: Cholestase, intrahepatische Gallengänge sind nachweisbar. (siehe Tab. IX)

Stuhlfarbe und Bilirubinspiegel nach der Operation wurden für 5 bzw. 4 Patienten angegeben. (siehe Tab. IX)

Im postoperativen Verlauf mußte in 3 Fällen relaparotomiert werden; es lag einmal eine Nahtdehiszenz vor, im anderen Fall wurde wegen zunehmender Cholestase 3 Monate nach der Operation eine Reanastomose zwischen Ductus hepaticus und Jejunum angelegt. Die histologischen Untersuchungen der Leber 3 Monate bzw. 10 Monate nach der Operation ergaben für diese Patienten eine biliäre bzw. kleinknotige Leberzirrhose.

Bei dem dritten Patienten wurde 5 Wochen nach der Erstoperation wegen eines Verschlukterus erneut eine T-Drainage in den Ductus choledochus eingelegt. Ein Adhäsionsileus machte eine Relaparotomie notwendig. Die Histologie der Leberpunktion ergab zu diesem Zeitpunkt: kongenitale Hepatitis.

An postoperativen Komplikationen traten eine Aspiration bzw. eine schwere Pneumonie auf, die 3 Tage bzw. 2 Tage nach der Operation zum Tode der Patienten führten. Insgesamt verstarben 6 Patienten 2 Tage bis 3 1/2 Monate nach der Operation. (siehe Tab. XII)

Insgesamt 6 Patienten der Gruppe II verstarben 2 Tage bis 3 1/2 Monate nach der Operation.

Tab. XII

Tod nach Operation	Fälle
0 - 7 Tage	4
3 1/2 Monate	2

Tab. XII: Eintritt des Todes nach der Operation

Die Todesursache waren Aspiration (1), Pneumonie (1), Herz-Kreislaufversagen (4).

2 Patienten wurden mit infauster Prognose (Situs inversus, Leberzirrhose) entlassen. Der weitere Krankheitsverlauf dieser Kinder ist nicht bekannt.

4.3. Gruppe III

Zu dieser Gruppe zählen Patienten, bei denen die Operation nach KASAI, eine Anastomose zwischen Leberpforte und Intestinaltrakt durchgeführt wurde. Es sind insgesamt 23 Kinder in dem Zeitraum von 1971 bis 1982. In der folgenden Tabelle XIII sind präoperative Befunde, wie Laborwerte (Gesamt-Bilirubin, direktes Bilirubin, SGOT, SGPT), Bestimmungen des alpha-Fetoproteins und des Lipoprotein-X, histologische Befunde der Leberpunktionen, die Ergebnisse der hepatobiliären Funktionsszintigramme, sowie der intraoperativen Cholangiogramme aufgeführt. Nach diesen Befunden erfolgte die Zuteilung zu den Typen I - IV b der Gallengangsatresie.

Tab. XIII: Geschlecht, präoperative Laborbefunde, Bestimmung des alpha-Fetoproteins und des Lipoprotein-X, Histologie der Leberpunktion, Ergebnis des hepatobiliären Funktions-
szintigrammes, sowie der intraoperativen Cholangiographie und Gallengangsatriesie-
typen I - IV b für 23 Patienten der Gruppe III

Patient/ Geb. Jahr	Sex	Ges. Bili- rubin mg%	dir. Bili- rubin mg%	SGOT IU/l	SGPT IU/l	alpha- Feto- protein	Lipoopro- tein-X	Leberpunktion präop.	Funktions- szintigramm	Cholangiogramm intraop.	Typ
M. R./ 1971	m	10,0	6,8	126	66	-	-	-	-	Darstellung der extrahepa- tischen Gallen- wege, keine Darstellung der intrahepati- schen Gallen- gänge	IV b
D. S./ 1971	m	7,6	7,5	131	114	-	-	Cholestase, Riesenzell- transformation	-	kein Abfluß des Kontrast- mittels aus der Gallenblase	II
B. W./ 1971	m	10,9	7,4	78	34	-	-	-	-	-	-
P. Ch./ 1972	m	9,4	8,4	84	23	-	-	ausgeprägte Cholestase, intrahepatische Gallengangs- hypoplasie	-	-	IV a

Fortsetzung Tab. XIII (1)

O. E./ 1972	w	7,6	5,7	64	54	-	-	duktuläre Proliferation, Cholangitis	-	-	II
A. M./ 1973	w	10,2	7,4	152	114	-	-	-	-	-	IV b
M. K./ 1973	m	8,26	8,16	126	52	-	-	Cholestase, portale Ent- zündung und Fibrose	-	Abfluß des Kontrastmittels ins Duodenum, nicht leber- wärts	III
H. K./ 1974	w	10,6	9,5	129	81	-	-	-	-	-	I
L. S./ 1975	m	3,9	3,8	56	32	patho- logisch	-	Cholestase, portale Fibrose, intra- hepatische Gallengangs- hypoplasie	-	-	I
P. G./ 1975	w	9,0	7,9	74	28	normal	+	Cholestase, portale Ent- zündung, Ver- dacht auf intrahepatische Gallengangs- hypoplasie	-	-	I
S. J./ 1975	w	13,5	8,5	205	150	-	-	-	-	-	I

Fortsetzung Tab. XIII (2)

St. Th./ 1976	m	6,6	5,7	142	71	-	-	-	-	III
S. M./ 1977	m	-	-	108	42	-	-	-	-	I
S. B./ 1978	w	6,3	5,8	82	121	-	-	Cholestase, portale Entzündung	1.) Darstellung der extrahepa- tischen Gallen- wege; geringe Darstellung der intra- hepatischen Gallenwege 2.) kein Eintritt von Kontrastmittel in die Ductus hepatici	III
L. St./ 1978	m	7,8	7,7	75	52	positiv	+	portale Entzündung, Fehlen bzw. Hypoplasie der intrahepati- schen Gallen- gänge	Darstellung der Gallen- blase und des Ductus chole- dochus, keine Darstellung der Ductus hepatici	III
K. Th./ 1978	m	7,0	6,4	53	53	-	-	biliäre Zirrhose	-	I
G. R./ 1979	w	10,9	7,6	61	36	-	-	-	-	-

D. M./ 1980	w	7,7	7,3	128	96	-	-	-	-	I
H. S./ 1980	w	8,7	4,8	154	151	-	-	-	kein Abfluß des Nuklids in den Darm, keine Darstellung der intra- und extrahepatischen Gallenwege	IV a
H. D./ 1981	w	7,3	6,2	84	84	-	-	-	Cholestase, portale Entzündung und Fibrose	III
L. H./ 1981	w	13,4	12,5	81	83	-	-	-	Cholestase, Gallengangsproliferation, intrahepatische Gallengangs- angstrésie	I
A. B./ 1982	w	5,0	2,9	48	52	+	-	-	Darstellung des Ductus choledochus und der Gallenblase	IV b
S. P./ 1982	m	7,1	4,5	75	103	-	-	-	keine Darstel- lung der Ductus hepatici	III

Von den 23 Patienten mit einer sog. nicht-korrigierbaren Gallengangsatresie waren zwölf Kinder männlichen und elf Kinder weiblichen Geschlechts.

An Laborwerten wurden das Gesamt-Bilirubin, das direkte Bilirubin, die Transaminasen SGOT und SGPT bestimmt. Die Werte für das Gesamt-Bilirubin und das direkte Bilirubin sind für 22 Patienten bekannt und liegen zwischen 3,9 mg% und 13,5 mg% bzw. zwischen 2,9 mg% und 12,5 mg%. (siehe Tab. XIV)

Tab. XIV

Gesamt-Bilirubin (mg%)				direktes Bilirubin (mg%)			
Fälle				Fälle			
3,9	-	5,0	1	2,9	-	5,0	4
5,0	-	8,0	10	5,0	-	8,0	13
8,0	-	10,0	4	8,0	-	10,0	4
10,0	-	13,5	7	10,0	-	12,5	1
22				22			

Tab. XIV: Gesamt-Bilirubinwerte und direkte Bilirubinwerte von 22 Patienten der Gruppe III

Die Werte für Transaminasen SGOT und SGPT sind von 23 Fällen bekannt und liegen zwischen 48 IU/l und 205 IU/l bzw. zwischen 23 IU/l und 151 IU/l. (siehe Tab. XV)

Tab. XV

SGOT (IU/l)	Fälle	SGPT (IU/l)	Fälle
48 - 100	13	23 - 100	17
100 - 150	7	100 - 151	6
150 - 205	3		
	23		23

Tab. XV: SGOT und SGPT-Werte von 23 Patienten der Gruppe III

Alpha-Fetoprotein wurde in 4 Fällen bestimmt. Es fiel für 3 Patienten positiv aus.

Lipoprotein-X war in insgesamt 2 Fällen nachweisbar.

Feinnadelpunktion der Leber

Es wurden bei 12 Patienten im Zuge der Diagnostik Leberblindpunktionen durchgeführt. Sie geben Aufschluß über den Zustand der Leber vor der Operation, insbesondere über das Ausmaß der Cholestase, Riesenzelltransformation, portalen Entzündung, den Grad der Fibrose bzw. Zirrhose und nicht zuletzt darüber, ob eine intrahepatische Gallengangsatriesie oder -hypoplasie vorliegt. (siehe Tab. XIII) In Tab. XVI wurden die Befunde der Leberpunktionen vor der Operation den histologischen Untersuchungsergebnissen der Leberexcisate bei Operation gegenübergestellt. Hieraus läßt sich erkennen, ob und in welchem Ausmaß die pathologischen Veränderungen in der Leber in Abhängigkeit von der Zeit fortschreiten.

Tab. XVI

Patient Geb. Jahr	präoperative Leber- punktion	Zeitraum zwischen Leberhisto- logien	Histologie des Leberexzisesates bei der Operation		
D. S./ 1971	Cholestase, Riesenzell- transformationen	6 Tage	Cholestase, portale Fibrose, cholangi- tische Zirrhose		
P. Ch./ 1972	ausgeprägte Cholestase, intrahepatische Gallen- gangshypoplasie	4 Wochen	intrahepatische Gallengangsaplasie, portale Entzündung mit Fibrose		
O. E./ 1972	duktuläre Proliferation, Cholangitis	11 Tage	Cholangitis, zirrhotischer Umbau der Leber		
M. K./ 1973	Cholestase, portale Entzündung und Fibrose	7 Tage	beginnende biliäre Zirrhose		
L. S./ 1975	Cholestase, portale Fibrose, intrahepatische Gallengangshypoplasie	19 Tage	beginnende biliäre Zirrhose		
S. B./ 1978	Cholestase, portale Entzündung	14 Tage	Cholestase, intrahepa- tische Gallengänge nicht hypo- plastisch	4 Wo- chen	Cholestase, Fehlen größerer Gallengänge, Gallengangs- hypoplasie
L. St./ 1978	portale Entzündung, Fehlen, bzw. Hypoplasie der intrahepatischen Gallengänge	21 Tage	Cholestase, Leberzellnekrosen, portale Entzündung		
H. D./ 1981	Cholestase, portale Entzündung und Fibrose	7 Tage	Cholestase, portale Fibrose, intra- hepatische Gallengangshypoplasie		
L. H./ 1981	Cholestase, intrahepa- tische Gallengangs- atresie	8 Tage	intrahepatische Gallengangshypoplasie, Cholestase, Cholangitis		

Tab. XVI: Vergleich der Leberhistologie vor und bei der Operation mit
dem dazwischenliegenden zeitlichen Abstand

Hepatobiliäres Funktionsszintigramm

Ein hepatobiliäres Funktionsszintigramm wurde für 3 Patienten vor der Operation angefertigt. Es kam in zwei Fällen zu keiner Darstellung der intra- und extrahepatischen Gallenwege, das Nuklid erschien nicht im Darm. Ein Szintigramm ließ keine eindeutige Unterscheidung zwischen intra- und extrahepatischer Gallengangs- atresie zu. (siehe Tab. XIII)

Intraoperatives Cholangiogramm

Bei 8 Patienten wurde während der Operation zur Lokalisation der Gallengangsobstruktion ein Cholangiogramm angefertigt. Das Ergebnis sicherte die Diagnose, ermöglichte die Zuordnung der Gallengangs- atresie zu den Typen I - IV b und bestimmte das operative Vorgehen. (siehe Tab. XIII)

Typeneinteilung

Nach dem Befund des Cholangiogramms und den makropathologischen Verhältnissen bei der Operation lassen sich 21 der 23 Fälle einer sog. nicht-korrigierbaren Gallengangs- atresie wie folgt einteilen: (siehe Tab. XVII)

Tab. XVII

Gallengangsatresie	Fälle
Typ I	8
Typ II	2
Typ III	7
Typ IV a	1
Typ IV b	3
	21

Tab. XVII: Zuordnung zu den Gallengangsatresietypen I - IV b
für 21 Patienten der Gruppe III

Für einen Patienten konnte wegen einer Operation nach KASAI in einer auswärtigen Klinik der ursprüngliche pathologische Befund nicht erhoben werden. Im anderen Fall lag bei einer Mukoviszidose eine allgemeine Gallengangshypoplasie vor.

Operation

Bei 23 Patienten wurde eine biliodigestive Anastomose nach der Methode von KASAI bzw. KASAI-FLACH angelegt. Hierbei wird nach sorgfältiger Präparation des Ligamentum hepato-duodenale und der Leberpforte diese mit einer nach Roux ausgeschalteten Dünndarmschlinge anastomosiert; es wurde eine Hepatoportojejunostomie angelegt. (siehe Tab. XVIII) In einem Fall wurde eine Hepatogastrostomie angelegt.

Tab. XVIII: Geschlecht, Gallengangsatesietyp (I - IV b), operatives Verfahren, Operationsalter, Histologie des Leberexzissates, postoperative Stuhlfarbe und Bilirubinverlauf, Komplikationen und der weitere Verlauf von 23 Patienten der Gruppe III

Patient/ Geb. Jahr	Sex	Typ	Operation	Alter bei Op. (Tage)	Leber-PE- Histologie	Stuhlfarbe postop.	Bilirubin postop.	Komplikationen	weiterer Verlauf
M. R./ 1971	m	IV b	Hepatoporto- jejunostomie	56	Cholestase, Riesenzelltrans- formation, duktuläre Proliferation	gefärbt acholisch	Bilirubin- anstieg	Aszites- bildung	Tod im Alter von 8 Monaten
D. S./ 1971	m	II	1) Hepatoporto- jejunostomie 2) Hepatoporto- jejunostomie	77 134	Cholestase, portale Fibrose cholangitische Zirrrose	gefärbt acholisch gefärbt	Bilirubin- anstieg Bilirubin- abfall	Wundheilungs- störung	Kontrolle im Alter von 10 Monaten: biliäre Zirrrose, Patient entwickelte sich gut
B. W./ 1971	m	-	1) Hepatoporto- jejunostomie 2) Hepatoporto- jejunostomie	70 7 J. 4 Mon.	- Leberzirrhose, chronisch entzündliche Aktivität	gefärbt gefärbt	Bilirubin- abfall Bilirubin- abfall	Cholangitiden	unbekannt
P. Ch./ 1972	m	IV a	Hepatoporto- jejunostomie	60	intrahepatische Gallengangs- aplasie, portale Entzündung mit Fibrose	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	unbekannt

O. E./ 1972	W	II	Hepatoporto- jejunostomie	34	Cholangitis, zirrhotischer Umbau	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	im Alter von 124 Tagen: Relaparotomie, keine Verbindung zwischen Leber und Darm. Histo- logie: periportale Fibrose. im Alter von 10 Mona- ten: Leberzirrhose, Aszites, Ösophagus- varizenblutung. Tod im Alter von 1 Jahr, 10 Monaten
A. M./ 1973	w	IV b	Hepatoporto- jejunostomie	105	zirrhotischer Parenchymumbau	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	im Alter von 184 Tagen: Relaparotomie, Dünndarm- schlinge durchgängig. Histologie: Leber- zirrhose. Tod im Alter von 8 Monaten
M. K./ 1973	m	III	Hepatoporto- jejunostomie	49	beginnende biliäre Zirrhose	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	im Alter von 9 1/2 Monaten: Hepatosplenomegalie, Aszites, Bilirubin 13,0 mg%
H. K./ 1974	w	I	Hepatoporto- jejunostomie	42	beginnende biliäre Zirrhose	gefärbt	Bilirubin- abfall	-	1. Kontrolle Leber- punktion 2 Monate post- operativ: mäßige Chole- stase, ältere Cholangi- tis. 2. Kontrolle 4 1/2 Monate postoperativ: Bilirubin 4,8/4,4 mg%, SGOT/SGPT 176/131 IU/l

Fortsetzung Tab. XVIII (2)

L. S./ 1975	m	I	Hepatoporto- jejunostomie	77	beginnende biliäre Zirrhose	acholisch	Bilirubin- anstieg	-	Tod im Alter von 6 1/2 Monaten
P. G./ 1975	w	I	Hepatoporto- jejunostomie	63	-	acholisch	Bilirubin- anstieg	-	unbekannt
S. J./ 1975	w	I	1. Probellaparo- tomie: Einlegen eines Drains in die Leber 2. Hepatoporto- jejunostomie	49 104	portale Entzündung, Cholangitis, Cholestase	acholisch	Bilirubin- abfall	Pneumonie	Tod im Alter von 1 Jahr 4 Monaten
St. Th./ 1976	m	III	Hepatoporto- jejunostomie	77	beginnende biliäre Zirrhose	acholisch	Bilirubin unver- ändert	Aszites- bildung	Tod im Alter von 5 Monaten
S. M./ 1977	m	I	Hepatoporto- jejunostomie	141	zirrhotischer Umbau der Leber	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	unbekannt
S. B./ 1978	w	III	1. Probellaparo- tomie 2. Hepatoporto- jejunostomie	49 84	1. Cholestase, keine Hypoplasie der intrahepa- tischen Gallen- gänge 2. Cholestase, intrahepatische Gallengangs- hypoplasie	gefärbt acholisch	Bilirubin- anstieg	-	unbekannt

L. St./ 1978	m	III	Hepatoporto- jejunostomie	56	Cholestase, Leberzell- nekrosen, portale Entzündung	acholisch	Bilirubin- anstieg	Naht- dehiscenz, Candidasepsis	im Alter von 11 Monaten: Hepatomegalie, Ikterus, acholischer Stuhl, Bilirubin 15,5/14,7 mg% im Alter von 17 Monaten: Hepatomegalie, Ikterus, Haut- und Sehnen- xanthomata im Alter von 23 Monaten: Vorbereitung für Leber- transplantation
K. Th./ 1978	m	I	Hepatoporto- jejunostomie	35	Fehlen größerer Gallengänge, Cholestase, portale Entzündung	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	im Alter von 13 Monaten: percutane transhepatische Cholangiographie; cystisch erweiterte Gallengänge, kein Abfluß in Richtung Leberhilus bzw. Dünndarm. Funktionszintigraphie: keine Ausscheidung über die Leber. im Alter von 18 Monaten: Aszites, terminales Leberversagen, Tod.
G. R./ 1979	w	-	Hepatoporto- jejunostomie	56	-	gefärbt	Bilirubin- abfall	Pneumonie	Kind lebt, ist alters- gemäß entwickelt, Labor- werte normal. End- diagnose: Mucoviszidose
D. M./ 1980	w	I	Hepatoporto- jejunostomie	56	zirrhotischer Umbau der Leber	gefärbt acholisch	Bilirubin unver- ändert	Pneumonie	im Alter von 7 Monaten: infolge des Leberaus- falls komas gestorben

Fortsetzung Tab. XVIII (4)

H. S./ 1980	W	IV a	Hepatoporto- jejunostomie	90	-	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	unbekannt
H. D./ 1981	W	III	Hepatoporto- jejunostomie	63	Cholestase, portale Fibrose, intrahepatische Gallengangs- hypoplasie	gefärbt	Bilirubin- abfall	-	im Alter von 14 Mona- ten: Leberpunktion: keine Cholestase, keine Zirrhose, Bili- rubin 0,3/0,05 mg%. im Alter von 20 Mona- ten: Kind ist alters- gemäß entwickelt, hat gefärbte Stühle und normale Leberwerte
L. H./ 1982	W	I	Hepatoporto- jejunostomie	42	intrahepatische Gallengangs- hypoplasie	acholisch	Bilirubin unver- ändert	Darmwand- nekrose	im Alter von 5 1/2 Monaten: Hepatomega- lie, Stühle gefärbt; Bilirubin 7,8/5,6 mg% Relaparotomie 1 Woche postoperativ
A. B./ 1982	m	IV b	Hepatoporto- jejunostomie	42	Cholestase, intrahepatische Gallengangs- atresie	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	Verlegung in Heimat- krankenhaus
S. P./ 1982	m	III	Hepatoporto- jejunostomie	90	Cholestase, portale Fibrose, intrahepatische Gallengänge sind nachweisbar	acholisch	Bilirubin unver- ändert	-	im Alter von 8 Mona- ten: Herniotomie beiderseits, Bilirubin 14,0/ 7,6 mg%, Aszites, Ösophagusvarizen- blutung; Entlassung.

Das Alter von 22 der 23 Kinder bei der Operation lag zwischen 34 Tagen und 141 Tagen. (siehe Tab. XIX) Bei einem Patienten wurde die erste Operation nach KASAI im Alter von 70 Tagen durchgeführt, die zweite derartige Operation in der Universitätskinderklinik München im Alter von 7 Jahren und 4 Monaten.

Tab. XIX

Alter der Patienten bei der Operation (Tage)	Fälle
30 - 45	5
45 - 60	5
60 - 75	4
75 - 90	4
90 - 141	4
	22

Tab. XIX: Operationsalter von 22 Patienten der Gruppe III

Leberprobeexzisionen

Die Operation nach KASAI bzw. KASAI-FLACH wurde mit der Entnahme von Lebergewebe abgeschlossen. Das Ergebnis der histologischen Untersuchung liegt für 20 Patienten vor. In der folgenden Tabelle XX sind die Histologiebefunde der 20 operierten Kinder zusammen mit dem Operationsalter der Kinder aufgeführt.

Tab. XX

Patient Geb.Jahr	Alter bei Operation (Tage)	Histologie des Leberexcisates
M. R. 1971	56	deutliche Cholestase, Riesenzelltransformation, duktuläre Proliferation
D. S. 1971	77	Cholestase, Fibrose, cholangitische Zirrhose
B. W. 1971	7 Jahre 4 Monate	Leberzirrhose, chronisch entzündliche Aktivität
P. Ch. 1972	60	portale Entzündung mit Fibrose, intrahepatische Gallengangsaplasie
O. E. 1972	34	Cholangitis, zirrhotischer Umbau der Leber
A. M. 1973	105	zirrhotischer Parenchymbau
M. K. 1973	49	beginnende biliäre Zirrhose
H. K. 1974	42	beginnende biliäre Zirrhose
L. S. 1975	77	beginnende biliäre Zirrhose
S. J. 1975	49	portale Entzündung, Cholestase, Cholangitis
St. Th. 1976	77	beginnende biliäre Zirrhose
S. M. 1977	141	zirrhotischer Umbau der Leber
S. B. 1978	84	Cholestase, intrahepatische Gallengangshypo- plasie
L. St. 1978	56	Cholestase, Leberzellnekrosen, portale Ent- zündung

Fortsetzung Tab. XX

K. Th. 1978	35	Cholestase, portale Entzündung, Fehlen größerer Gallengänge
D. M. 1980	56	zirrhotischer Umbau der Leber
H. D. 1981	63	Cholestase, portale Fibrose, intrahepatische Gallengangshypoplasie
L. H. 1982	42	Cholestase, Cholangitis, intrahepatische Gallengangshypoplasie
A. B. 1982	42	Cholestase, intrahepatische Gallengangsatriesie
S. P. 1982	90	Cholestase, portale Fibrose, intrahepatische Gallengänge nachweisbar

Tab. XX: Histologie des Leberexcisates und Operationsalter von 20 Patienten der Gruppe III

Stuhlfarbe

Die postoperative Stuhlfarbe gilt als ein Indiz für das Zustandekommen des Galleflusses. Sie ist für 23 Patienten bekannt. (siehe Tab. XXI)

Tab. XXI

Stuhlfarbe	Fälle
gefärbt	4
vorübergehend gefärbt	4
acholisch	15

Tab. XXI: Stuhlfarbe nach der Operation von 23 Patienten der Gruppe III

Bei einem Patienten, der postoperativ acholischen Stuhl und ansteigende Bilirubinwerte hatte, wurde 57 Tage nach der Erstoperation ein zweitesmal eine Hepatoportojejunostomie angelegt. Er hatte danach gefärbten Stuhl, die Bilirubinwerte fielen ab. Bei zwei Patienten zeigte die chirurgische Revision, daß durch die Operation eine Verbindung zwischen Leber und Dünndarm nicht zustande gekommen war.

Bilirubinwerte

Entsprechend der Stuhlfarbe war der Verlauf des Bilirubin-
spiegels nach der Operation. (siehe Tab. XXII)

Tab. XXII

Bilirubinwerte	Fälle
ansteigend	6
gleichbleibend	12
sinkend	5

Tab. XXII: Bilirubinwerte nach der Operation von 23 Patienten
der Gruppe III

Postoperative Komplikationen

Der postoperative Verlauf war für 9 von 23 Kindern kompliziert durch Pneumonien (3), Darmwandnekrose und Relaparotomie (1), Cholangitis (1), Aszitesbildung (2), Nahtdehiszenz, Candida-sepsis (1) und Wundheilungsstörungen (1).

Verlauf nach der Entlassung

Von den insgesamt 23 Patienten, die nach der Methode von KASAI bzw. KASAI-FLACH operiert wurden, lebten 8 Kinder zum Zeitpunkt der letzten Kontrolluntersuchungen. Von 7 Kindern liegen nach der Entlassung aus der Klinik bzw. Verlegung in das Heimatkrankenhaus keine Unterlagen vor. 8 Kinder sind nach der Klinikentlassung verstorben.

Anhand von Kontrolluntersuchungen in der Klinik bzw. durch Befragen der Eltern konnten für 16 Patienten der Krankheitsverlauf nach der Klinikentlassung bzw. das Todesalter ermittelt werden. Die Kontrolluntersuchungen betrafen den Allgemeinzustand des Patienten, die Leberhistologie und leberspezifische Laborwerte . (siehe Tab. XXIII)

Tab. XXIII

Patient Geb.Jahr	1. Kontrolle (im Alter von)	2. Kontrolle (im Alter von)	3. Kontrolle (im Alter von)
D. S. 1971	10 Monate: Histologie: biliäre Zirrhose; Patient hat sich gut entwickelt		
O. E. 1972	10 Monate: Histologie: Leberzirrhose, Aszites, Ösophagusvarizenblutung. Tod im Alter von 1 Jahr, 10 Monaten		
M. K. 1973	9 1/2 Monate: Aszites, Hepatosplenomegalie; Bilirubin 13,0 mg%		

Fortsetzung Tab. XXIII (1)

H. K. 1974	3 1/2 Monate: Histologie: mäßige Cholestase, ältere Cholangitis	6 Monate: Labor: Bilirubin 4,8/ 4,4 mg%, SGOT 176 IU/l, SGPT 131 IU/l	
L. St. 1978	11 Monate: Hepato- megalie, Ikterus, acholischer Stuhl, Bilirubin 15,5/ 14,7 mg%	17 Monate: Hepato- megalie, Ikterus, Haut- und Sehnen- xanthomata	23 Monate: Vorberei- tung zur Lebertrans- plantation, Histo- logie: keine Zirrhose, Cholestase, geringe portale Entzündung, keine Gallengänge erkennbar
K. Th. 1978	13 Monate: percutane transhepatische Cholangiographie: zystisch erweiterte Gallengänge, kein Abfluß in Richtung Leberhilus bzw. Darm. Funktionsszinti- graphie: keine Aus- scheidung des Nuklids über die Leber	18 Monate: terminales Leber- versagen, Tod.	
G. R. 1979	Kind lebt, ist alters- gemäß entwickelt, Laborwerte normal; Enddiagnose: Mukoviszidose		
H. D. 1981	14 Monate: Histo- logie: keine Chole- stase, keine Zirrho- se, Bilirubin 0,3/ 0,05 mg%	20 Monate: Kind altersgemäß entwickelt, Stühle gefärbt, Labor- werte normal	
L. D. 1982	5 1/2 Monate: Hepatomegalie, Stühle gelegentlich gefärbt, Bilirubin 7,8/ 5,6 mg%		

Fortsetzung Tab. XXIII (2)

S. P. 1982	8 Monate: Aszites, Ösophagusvarizen- blutung, Bilirubin 14,0/7,6 mg%	
---------------	---	--

Tab. XXIII: Befunde bei Kontrolluntersuchungen nach der Operation von 10 Patienten aus Gruppe III

Tod der Patienten

Von 8 der 23 operierten Patienten liegen Todeszeitpunkt und Todesursache vor. Das Todesalter liegt zwischen 5 Monaten und 20 Monaten. (siehe Tab. XXIV)

Tab. XXIV

Todesalter (Monate)	Fälle
5 - 12	5
12 - 18	2
18 - 24	1

Tab. XXIV: Todesalter für 8 Patienten aus Gruppe III

Die Überlebenszeit nach der Operation liegt für 8 Patienten zwischen 2 Monaten und 21 Monaten. (siehe Tab. XXV)

Tab. XXV

Tod nach Operation (Monate)			Fälle
1	-	2	-
2	-	4	2
4	-	8	3
8	-	12	-
12	-	21	3

Tab. XXV: Eintritt des Todes nach der Operation für 8 Patienten aus Gruppe III

Die Todesursache war in allen Fällen ein terminales Leberversagen infolge der Leberzirrhose.

IV. DISKUSSION

Seit 1891 als Krankheitsbild in der Medizin bekannt, stellte die Gallengangsatresie die Pädiater, Kinderchirurgen und Pathologen in den darauffolgenden Jahren vor vieldiskutierte und bis heute nicht völlig geklärte Probleme. Bis heute ist die Frage nach der Ätiologie der Gallengangsatresie nicht beantwortet. Die Auffassung, die Gallengangsatresie sei eine genetisch determinierte Mißbildung wurde gestützt durch das gehäufte Auftreten der Gallengangsatresie mit anderen Mißbildungen (MAKSYM 1980, CARCASSONNE, BENSOUSSAN, 1977, ALAGILLE, ODIEVRE 1979). In der Analyse unseres Krankengutes konnten wir insgesamt 13 assoziierte Mißbildungen finden. In der Frage nach der Ätiologie der Gallengangsatresie prägte LANDING 1974 den Begriff der Infantilen Obstruktiven Cholangiopathie, der die Krankheitsbilder der extrahepatischen und intrahepatischen Gallengangsatresie bzw. -hypoplasie sowie die Idiopathische Neonatale Hepatitis beinhaltet. Hierbei handelt es sich um einen erworbenen, dynamischen, entzündlichen Prozeß, der das extra- und intrahepatische Gallengangssystem erfaßt. Es kommt zur Degeneration des Gallengangsepithels, Obliteration des Lumens und zur periduktulären Sklerose (LANDING 1974 b). Viele Untersuchungen und Beobachtungen anderer Autoren stützen diese Auffassung, die in den folgenden Jahren Ausgangspunkt neuer Überlegungen zur Ätiologie der Gallengangsatresie wurde (RICKHAM 1977, LILLY 1975, ALTMAN 1981).

Aus dem Krankengut der Universitätskinderklinik München konnten insgesamt 69 Patienten mit einer Gallengangsatresie zusammengestellt werden. Es waren darunter 32 Mädchen und

37 Knaben. Die nahezu gleiche Aufteilung auf beide Geschlechter wird auch von anderen Autoren bestätigt (ALAGILLE, ODIEVRE 1979). Von einem vermehrten Auftreten bei weiblichen Säuglingen in den orientalischen Ländern wird berichtet (ALAGILLE, ODIEVRE 1979).

Die klinischen Zeichen der Gallengangsatresie sind in erster Linie ein starker Ikterus, begleitet von acholischen Stühlen und dunklem Urin (KASAI 1974, ALAGILLE, ODIEVRE 1979). Es besteht durchwegs eine Hepatomegalie, Pruritus tritt nicht vor dem vierten bis fünften Lebensmonat auf (ALAGILLE, ODIEVRE 1979). Die Entfärbung des Stuhls und der Ikterus treten in der Mehrzahl der Fälle (68 %) in den ersten 15 Tagen nach der Geburt auf (CARCASSONNE, BENSOUSSAN 1977, ALAGILLE, ODIEVRE 1979). Für 41 unserer Patienten konnte der Ikterusbeginn ermittelt werden. Er lag für 26 Patienten zwischen dem ersten und siebten Tag nach der Geburt und für 15 Patienten nach der ersten postnatalen Woche.

Im Rahmen der Diagnostik werden zunächst die Laborwerte für Gesamtbilirubin, direktes Bilirubin, Transaminasen SGOT, SGPT und alkalische Phosphatase bestimmt. Die Streuung der Werte war jedoch auch bei unseren Patienten so breit, daß sie für die Diagnostik der Gallengangsatresie nicht verwertbar waren (KASAI 1974, KIMURA 1974). Durch standardisierte Tests lassen sich andere Ursachen eines Neugeborenenikterus ausschließen wie z. B. hepatische Frühreife, hämolytische Sepsis und Stoffwechselerkrankungen. Es bleibt die Neonatale Hepatitis, die differentialdiagnostisch von der Gallengangsatresie abgegrenzt werden muß.

In der Diagnostik bzw. Differentialdiagnostik der Gallengangsatriesie wird der ^{131}I Jod-Rose-Bengal-Test eingesetzt (CAMPBELL, POLEY et al 1974, ALAGILLE, ODIEVRE 1979). Zusammen mit der Bestimmung des Lipoprotein-X ist dieser Test eine nützliche Hilfe bei der Diagnosefindung (CAMPBELL, POLEY 1974). Der ^{131}I Jod-Rose-Bengal-Test wurde weitgehend ersetzt durch andere Untersuchungsverfahren, die in den Jahren nach 1973 auch in der Universitätskinderklinik eingesetzt wurden. Bis zu diesem Zeitpunkt wurde dieser Test bei 6 Patienten durchgeführt. Das Ergebnis sprach in allen Fällen für eine vollständige Obstruktion der Gallenwege. Dies wurde bei der Operation bestätigt.

Die Bestimmung des Lipoprotein-X sollte auch trotz des großen Zeitaufwandes von 2 Wochen durchgeführt werden, um bei einem Fehlen von Lipoprotein-X eine Gallengangsatriesie ausschließen zu können (POLEY, CAPLAN et al 1978). In unserem Krankengut wurde die Bestimmung des Lipoprotein-X für nur 2 Patienten durchgeführt.

Auch die Feinnadelpunktion der Leber läßt keine eindeutige Unterscheidung im histologischen Bild zwischen Gallengangsatriesie und Neonataler Hepatitis zu. Bei einer Gallengangsatriesie werden häufig portale Fibrose, Gallengangsproliferation, Gallethromben, Cholestase und Entzündungszellen beschrieben, bei einer Neonatalen Hepatitis Riesenzellen, Leberzellnekrosen, Cholestase und extramedulläre Hämatopoiese (ALAGILLE, ODIEVRE 1979). Es können jedoch einzelne histopathologische Erscheinungen auch bei dem anderen Krankheitsbild auftreten, so daß eine eindeutige Diagnosestellung durch die Feinnadelpunktion der Leber nicht gelingt (ALAGILLE, ODIEVRE 1979).

Bei 12 Patienten unseres Krankengutes wurde präoperativ eine Feinnadelpunktion der Leber durchgeführt. 1 Patient zeigte im histologischen Bild Riesenzelltransformationen der Hepatozyten. Bei der Operation zeigte sich eine extrahepatische Gallengangsatresie. Die Leberbiopsie ergab eine cholangitische Zirrhose. Die restlichen Patienten zeigten histopathologische Zeichen einer Gallengangsatresie wie Cholestase, duktiläre Proliferation, portale Entzündung bzw. Fibrose, Zirrhose, zum Teil verbunden mit einer intrahepatischen Gallengangshypoplasie bzw. -atresie.

Die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie hat im Rahmen der Diagnostik der Gallengangsatresie zunehmend an Bedeutung gewonnen. Sie wurde bei 3 unserer Patienten präoperativ durchgeführt. Das Ergebnis sprach in zwei Fällen für eine Gallengangsatresie, die nach der Operation dem Typ III bzw. IV a der Gallengangsatresie zugeordnet wurde. Im dritten Fall war eine Unterscheidung zwischen intra- und extrahepatischer Gallengangsatresie nicht möglich. Bei der Operation erfolgte die Zuordnung zu Typ IV b. Diese Untersuchungsmethode mit ^{99m}Tc markierten Substanzen (^{99m}Tc -Sn-p-iso-propyl-acetoamidido-iminodiacetic-acid; ^{99m}Tc -PIPIDA) ist ein sehr genauer, wenig belastender, rascher Test, der eine Abgrenzung der Gallengangsatresie von anderen Ursachen des Neugeborenenikterus erlaubt (MAJD, REBA et al 1981, ALTMAN 1981). Eine Weiterentwicklung dieses Verfahrens stellt die Gabe von Phenobarbital dar, das, 5 Tage vor der Untersuchung gegeben, die Bilirubinexkretion steigert. Der resultierende Abfall des Serumbilirubins bewirkt eine erhöhte Exkretion von ^{99m}Tc IDA (MAJD, REBA et al 1981).

In den meisten Fällen läßt sich aus dem Resultat der oben-
genannten Untersuchungen die fast gesicherte Diagnose Gall-
lengangsatriesie stellen. Die Laparotomie mit dem direkten
Cholangiogramm stellen in der Diagnostik den letzten und
eingreifendsten Schritt dar. 67 der insgesamt 69 Patienten
aus unserem Krankengut wurden laparotomiert. Die makro-
pathologischen Verhältnisse im Operationssitus zusammen mit
dem Ergebnis des Cholangiogramms ermöglichen die Einteilung
der Gallengangsatriesietypen und bestimmen gegebenenfalls
das operative Vorgehen (SURUGA, KONDO et al 1976, ALAGILLE,
ODIEVRE 1979, KOOP 1975, KIMURA 1975). Auf diese Weise
wurde für alle 67 Patienten die Zuordnung zu den Typen der
Gallengangsatriesie I - IV b vorgenommen. Für die zwei nicht
laparotomierten Patienten wurde die Typenzuteilung einmal
bei der Sektion vorgenommen bzw. blieb sie für den anderen
Patienten unbekannt.

Nachdem erwiesenermaßen die Gallengangsatriesie durch eine
Operation erfolgreich behandelt werden kann, gehen die Be-
mühungen dahin, durch sichere diagnostische Verfahren die
Diagnose rasch zu stellen. Der Patient muß zum frühestmög-
lichen Zeitpunkt, d. h. bis zur zehnten bis zwölften Lebens-
woche der Operation zugeführt werden, nur dann besteht die
Aussicht auf Heilung (KASAI, KIMURA et al 1968, KASAI 1974,
LILLY 1975, ALTMAN 1981). Eine Operation nach dem vierten
Lebensmonat wird wegen des fortschreitenden Leberschadens
keinen Erfolg bringen (LILLY, ALTMAN et al 1975). Die
Haltung, bis zum vierten Lebensmonat zuzuwarten, um durch
eine frühe Laparotomie deletären Leberschaden von den Pati-
enten mit einer Hepatitis abzuhalten, wurde völlig aufge-
geben (THALER 1968). Die Operation soll zu einem Zeitpunkt

durchgeführt werden, zu dem die Gallengänge durch den dynamisch entzündlichen Prozeß noch nicht vollständig obliteriert sind (ALTMAN 1981). Das Alter unserer Patienten bei der Laparotomie bzw. Operation lag zwischen 14 Tagen und 210 Tagen. Damit lag das Operationsalter für 79 % unserer Patienten in der empfohlenen Zeitspanne bis zum dritten Lebensmonat.

Je nach dem operativen Verfahren werden unsere Patienten in drei Gruppen aufgeteilt. Zu Gruppe I gehören 36 Patienten. Die Operation wurde als Probepylorotomie beendet, da sich im Operationssitus keine Möglichkeit für eine korrigierende Operation zeigte. Diese Patienten gehören im wesentlichen den Geburtsjahrgängen 1952 - 1970 an. Die während der Laparotomie diagnostizierte Gallengangsstenose blieb also unbehandelt. Dies führt in den meisten Fällen zum Tode der Patienten (ADELMAN 1978). 22 unserer Patienten aus der Gruppe I verstarben 1 Tag bis 36 Monate nach der Laparotomie an Herz- und Kreislaufversagen. 1 Patient lebt und hat sich altersgemäß entwickelt. Die Leberhistologie zeigte Riesenzelltransformationen der Hepatozyten, so daß man zuletzt die Diagnose: Infektion der Leber mit hochgradiger Gallenverdickung stellte.

Zu der Gruppe II zählen 8 Patienten aus unserem 69-köpfigen Krankengut. Bei ihnen zeigte der Operationssitus und zum Teil das Cholangiogramm intakte Gallengangsstrukturen, die eine Anastomose mit dem Darm und damit einen Gallenabfluß möglich machten. Es handelt sich bei diesen Patienten um sog. korrigierbare Gallengangsstenosen. Der Prozentsatz der korrigierbaren Gallengangsstenosen wird mit Zahlen von 14 % (SURUGA, MIYANO et al 1981), 25,8 % (CARCASSONNE, BENSOUSSAN 1977), bzw. 46 % (KASAI 1974) angegeben. Das operative

Vorgehen richtet sich nach den vorhandenen lumenhaltigen Gallengangsstrukturen mit Verbindung zur Leber. Es wurden entsprechend bei unseren Patienten eine Cholecystoduodenostomie, Choledochojejunostomie, Hepaticoduodenostomie bzw. -jejunostomie durchgeführt. Das Alter von 7 Patienten bei der Operation lag zwischen 49 und 84 Tagen. 1 Patient war bei der Operation 141 Tage alt. Das Leberpunktat vor der Operation zeigte bereits eine biliäre Zirrhose. Der Patient starb 5 Tage nach der Operation. 5 weitere Patienten aus dieser Gruppe sind bis zu 3 1/2 Monaten nach der Operation verstorben, 2 Patienten wurden mit infauster Prognose (Leberzirrhose) entlassen. Die niedrige Heilungsrate für Patienten mit einer sog. korrigierbaren Gallengangsatresie wird damit begründet, daß ein Teil der vermeintlich korrigierbaren Gallengangsatresien eigentlich den nicht-korrigierbaren Gallengangsatresien zuzuordnen ist (KASAI 1974). Es werden Heilungsraten zwischen 2,8 % und 14,7 % für die korrigierbaren Gallengangsatresien angegeben (KASAI 1974). Davon lebt 1 Patientin 16 Jahre nach der Operation. Überlebenszeiten von 3 - 10 Jahren nach der Operation werden in einer Studie von 11 Untersuchern ermittelt, bei einer Gesamtheilungsrate von 31,8 % (CARCASONNE, BENSOUSSAN 1977). Die Mortalität liegt bei 68 % (CARCASONNE, BENSOUSSAN 1977). Als Todesursache werden vor allem die Folgen der Leberschädigung wie Ösophagusvarizen mit Blutungen, ascendierende Cholangitis und Leberinsuffizienz genannt (KASAI 1974). Neben den oben genannten Todesursachen traten bei unserem Krankengut der Gruppe II auch eine Pneumonie und eine Aspiration als Todesursache auf.

Die Gruppe III setzt sich zusammen aus 23 Patienten mit einer sog. nicht-korrigierbaren Gallengangsatresie. In der Literatur

wird die Anzahl der nicht-korrigierbaren Gallengangs-
atresien mit 74,15 % (CARCASSONNE, BENSOUSSAN 1977) bzw.
86 % (SURUGA, MIYANO et al 1981) angegeben. Bis 1957
bestand für Patienten mit einer nicht-korrigierbaren Gal-
lengangsatresie keine Therapiemöglichkeit. KASAI führte
1957 die Hepatoportoenterostomie in die Therapie der Gal-
lengangsatresie ein. In der Folgezeit fand dieses Opera-
tionsverfahren in allen Ländern viele Befürworter, aber
auch viele Gegner. KASAI selbst berichtet über seine
Operationserfolge, die sich zunächst in gutem postopera-
tivem Gallefluß zeigten, und Überlebensraten bis zu
17 Jahren nach der Operation (KASAI, KIMURA et al 1968,
KASAI, WATANABE et al 1975, KASAI 1974). Berichte, denen
zufolge sich kein Operationserfolg einstellte und alle
Patienten an der progressiven Leberschädigung verstarben
(CAMPBELL, POLEY et al 1964), führten zu weiteren
Überlegungen den Operationserfolg zu verbessern.

Eine wichtige Voraussetzung für das Gelingen der Operation
ist das Alter der Patienten bei der Operation. Es soll
zwischen der zehnten und zwölften Lebenswoche liegen, in
jedem Fall unter vier Monaten (KASAI, WATANABE et al 1975,
LILLY, ALTMAN et al 1975). Die Operation nach KASAI sollte
zu einem Zeitpunkt ausgeführt werden, zu dem der dynamisch
entzündliche Prozeß noch nicht zu einer vollständigen Obli-
teration der Gallenwege geführt hat. Eine Voraussetzung für
das Zustandekommen des Galleflusses ist das Vorhandensein von
intakten, wenn auch winzigen Gallengängen an der Leberpforte
(LILLY 1975, SURUGA, MIYANO et al 1981, ALTMAN 1981). Die
Identifikation der Gallengänge an der Porta hepatis erfolgt
mit Operationsmikroskopen (SURUGA, MIYANO et al 1981,

SURUGA, KONO et al 1976). Ein weiteres Zuwarten würde zu einer Obliteration der winzigen Gallengänge und damit zu einem Scheitern der KASAI'schen Operation führen. Das Alter unserer Patienten bei der Operation lag zwischen 34 Tagen und 141 Tagen. Für 18 Patienten lag das Alter zum Operationszeitpunkt unter 90 Tagen bzw. drei Monaten.

Die Leberhistologie zum Zeitpunkt der Operation bestimmt wesentlich den postoperativen Verlauf. Keine Heilung konnte für Patienten mit einer weit fortgeschrittenen Leberfibrose erzielt werden (SURUGA, MIYANO et al, 1981). Die Histologie unserer operierten Patienten zeigte zum Zeitpunkt der Operation in 10 Fällen eine beginnende Zirrhose. 5 Patienten davon verstarben bis zu 1 Jahr und 10 Monaten nach der Operation. 3 Patienten zeigten eine portale Fibrose. Davon lebt 1 Patientin 18 Monate nach der Operation. Sie hat normale Leberwerte und ist altersgemäß entwickelt. Das Zustandekommen des Galleflusses zeigt sich bei einer Anzahl von Patienten an einem postoperativen Absinken des Bilirubins und gefärbten Stühlen. Diese Zeichen des technischen Gelingens der Operation können jedoch nicht mit einer Heilung gleichgesetzt werden (LILLY, ALTMAN et al 1975). Bei 5 bzw. 4 Patienten der Gruppe III konnte ein Absinken des Bilirubins und Färbung des Stuhls postoperativ beobachtet werden. Entscheidend für die Heilung des Patienten ist ein Stillstand bzw. eine Progression der Leberschädigung. In vielen Fällen kommt es zum Leberversagen und damit zum Tode der Patienten (CAMPBELL, POLEY et al 1974, LILLY, ALTMAN et al 1975).

Das Auftreten einer ascendierenden Cholangitis beeinflusst

maßgeblich den Heilungsverlauf der Gallengangsatresie (LILLY, ALTMAN et al 1975). Ein oder mehrere Schübe einer Cholangitis führen nicht selten zu Leberfibrose mit Verschluß der an der Leberpforte allenfalls vorhandenen Gallengänge (KASAI, WATANABE et al 1975, LILLY, ALTMAN et al 1975, TODANI, WATANABE et al 1981). Trotz Entwicklung modifizierter Operationsverfahren mit einer passageren Ableitung der Galle nach außen (KASAI 1974) konnte das Auftreten der Cholangitis nicht völlig verhindert werden.

1 Patient aus unserem Krankengut, bei dem im Alter von 2 Monaten und 7 1/2 Jahren eine Operation nach KASAI durchgeführt wurde, litt nach der ersten und zweiten Operation an rezidivierenden Cholangitiden. Der Gallefluß kam nach beiden Operationen zustande, das Bilirubin sank ab, die Stühle waren gefärbt. Die Leberhistologie bei der zweiten Operation zeigte jedoch eine biliäre Zirrhose.

Als ein weiterer gravierender Faktor, der den Langzeiterfolg der Hepatoportojejunostomie beeinflußt, kann die Leberzirrhose angesehen werden. Trotz des Zustandekommens des Galleflusses durch die Operation und guten klinischen Befunden zeigt ein Viertel der Patienten eine progressive Leberzirrhose (ALTMAN, CHANDRA et al 1975). Als Folge der portalen Hypertension entwickelt sich Aszites mit Ösophagusvarizen. Sie treten zwischen dem zwölften und dreißigsten Lebensmonat auf (BARKIN, LILLY 1980). Sie sind in 26,6 % der als geheilt angesehenen Patienten

nachweisbar (TODANI, WATANABE et al 1981). Aus unserem Krankengut entwickelten 7 Patienten sechs bis siebzehn Monate nach der Operation Aszites und Ösophagusvarizen. Bei 3 Patienten davon kam es zur Ösophagusvarizenblutung. 4 der Patienten verstarben infolge eines terminalen Leberversagens zweieinhalb Monate bis ein Jahr und neun Monate nach der Operation. Die Leberhistologie, die bei 5 Patienten zwei bis zwölf Monate nach der Operation bestimmt wurde, zeigte eine biliäre Zirrhose (3), mäßige Cholestase, ältere Cholangitis (1) und keine Zirrhose, keine Cholestase (1). Von 23 Patienten sind insgesamt 8 Patienten zwischen zwei und einundzwanzig Monaten nach der Operation verstorben. Als Todesursache wird terminales Leberversagen angegeben.

7 Patienten wurden zur Weiterbehandlung verlegt bzw. entlassen, so daß der weitere Verlauf nicht ermittelt werden konnte.

8 Patienten konnten in ihrem postoperativen Verlauf bis zu drei Jahren und acht Monaten beobachtet werden. Bei 2 Patienten wurde im Alter von viereinhalb Monaten bzw. sieben-einhalb Jahren eine zweite Hepatoportojejunosomie angelegt. Gallefluß kam zustande, die Entwicklung der Kinder verlief normal. 3 Patienten zeigten drei bis acht Monate nach der Operation noch erhöhte Bilirubinwerte; bei 2 Patienten blieben die Stühle acholisch.

3 Patienten leben achtzehn und einundzwanzig Monate bzw. drei Jahre und acht Monate nach der Operation. 2 Kinder haben sich normal entwickelt und zeigen normale Leberwerte und Leberhistologiebefunde. 1 Patient zeigt Zeichen der Leberzirrhose.

Er ist für eine Lebertransplantation vorgemerkt.

Wir konnten in dieser Arbeit 2 Heilungen von insgesamt 23 Patienten mit einer nicht korrigierbaren Gallengangs- atresie ermitteln. Die Heilungszahlen in der Literatur werden mit 8,3 % (CARCASONNE, BENSOUSSAN 1977) angegeben mit Überlebensraten von 17 Jahren.

Die KASAI'sche Operationsmethode hat durch viele ermutigende Operationsergebnisse bzw. Langzeiterfolge auf der ganzen Welt viele Befürworter gefunden. Es wird jedoch auch über schlechte Erfolge der KASAI'schen Operation berichtet (CAMPBELL, POLEY et al 1974). Ein genaues Beachten der Punkte, die für einen Operationserfolg entscheidend sind, ist unbedingt erforderlich:

1. Alter der Patienten. 2. rasche Diagnostik. 3. Histologie der Leber. 4. exaktes Operationsvorgehen. 5. postoperative Cholangitis (LILLY 1975).

Neue weiterentwickelte Operationsverfahren (SURUGA, MIYANO et al 1982) sollen die Heilungsraten der Kinder mit einer nicht korrigierbaren Gallengangs- atresie weiter verbessern. Für die Patienten, die nach einer gelungenen Operation nach Hause entlassen werden, ist für die physische und psychische Weiterentwicklung auch die soziale Umgebung der Familie von großer Wichtigkeit. In neueren Untersuchungen konnte gezeigt werden, daß Kinder mit einer geheilten Gallengangs- atresie einen normalen Entwicklungsverlauf nehmen (BARKIN, LILLY 1980, BURGESS, MARTIN et al 1982). Keine Anstrengung darf gescheut werden, die Heilungsquoten für Gallengangs- atresien zu erhöhen.

Die Prognose für die Gallengangsatresie bleibt trotz vieler ermutigender Berichte schlecht. Progressive Leberfibrose bzw. Zirrhose stehen der Heilung der Gallengangsatresie sehr oft im Wege. Hier bietet die Lebertransplantation mit Überlebensraten bis zu 14 Jahren eine Möglichkeit in der Therapie der Gallengangsatresie.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Die Gallengangsatresie wird heute als ein Krankheitsbild angesehen, das dem von LANDING 1974 geprägtem Begriff der Infantilen Obstruktiven Cholangiopathie zuzuordnen ist. Zur Ätiologie der Gallengangsatresie bestehen viele Hypothesen, sie konnte jedoch bis heute nicht exakt geklärt werden.

Da die Erkrankung mit einer progressiven Leberzirrhose einhergeht, ist es dringend erforderlich, die Diagnose so rasch wie möglich zustellen. Neue Untersuchungsmethoden wurden hierzu in die Diagnostik eingeführt.

Die Therapie der Wahl der nicht-korrigierbaren Gallengangsatresie, die 86 % der Fälle ausmacht, stellt die Operation nach KASAI, eine Hepatoportoenterostomie, dar.

In dieser Arbeit wurden 69 Patienten mit einer Gallengangsatresie aus dem Krankengut der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München aus den Jahren 1952 bis 1982 zusammengestellt. Die Auswertung erfolgte im Hinblick auf präoperative Befunde und Untersuchungen, operatives Verfahren und postoperativen Verlauf.

Nach dem operativen Vorgehen wurden die Patienten in drei Gruppen aufgeteilt:

Gruppe I : Bei diesen Patienten zeigte der Operations-situs inoperable Verhältnisse; die Operation wurde als Probelaaparotomie abgeschlossen.

Gruppe II : Bei diesen Patienten zeigte sich bei der Laparotomie eine korrigierbare Form der Gallengangsatrie-sie; es wurde eine entsprechende korrigierende Operation durchgeführt.

Gruppe III : Bei diesen Patienten lag eine nicht-korrigierbare Gallengangsatrie vor; es wurde die Operation nach KASAI bzw. KASAI-FLACH durchgeführt.

Von acht zum Zeitpunkt der letzten Kontrolluntersuchung noch lebenden Patienten können zwei Kinder als geheilt angesehen werden. Da in vielen Fällen die Leberzirrhose mit ihren Folgen die Prognose des Krankheitsbildes stark beeinflusst, kommt der Lebertransplantation immer größere Bedeutung zu.

VI. KASUISTISCHE DARSTELLUNG

Fall 1

E. M. geb. am 2. 1. 1953 gest. am 17. 3. 1953

Der 9 Wochen alte Säugling kam wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die chirurgische Abteilung der Universitätskinderklinik München. Bei der Aufnahme war die Leber 2 - 3 QF unter dem Rippenbogen tastbar. Die sofort durchgeführte Operation zeigte eine dunkelgrün bis schwärzlich verfärbte Leber mit feinhöckeriger Oberfläche. Die mit wäßriger Flüssigkeit gefüllte Gallenblase fand sich an normaler Stelle, sie endete blind in der Gegend des Leberhilus. Die übrigen extrahepatischen Gallengänge waren bindegewebig angelegt. Die Operation wurde als Probelaparotomie beendet. Postoperativ verschlechterte sich der Zustand des Kindes rasch, so daß es einen Tag nach der Operation unter den Zeichen eines Herz- und Kreislaufversagens ad exitum kam. Die Sektion des Kindes bestätigte die Diagnose: extrahepatische Gallengangsatresie. Die histologische Untersuchung des Lebergewebes ergab: hochgradige Cholestase mit Bildern nach Art einer Zirrhose.

Fall 2

M. G. geb. am 21. 5. 1953

Das 6 Wochen alte Kind wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme bestand ein starker Ikterus, die Stühle waren ungefärbt, der Urin war bräunlich gefärbt. Die Probelaparotomie zeigte eine grün-bräunlich verfärbte Leber mit unregelmäßiger Oberfläche. Bei der Revision der Gallengänge fand sich eine schlaffe, mit wasserklarem Inhalt gefüllte Gallenblase. Die übrigen Gallengänge schienen völlig atretisch, es bot sich keine Anastomosenmöglichkeit. Postoperativ erholte sich das Kind schlecht. An Rücken und Stirn entwickelte sich eine Pyodermie. Das Kind wurde auf Wunsch der Eltern mit infauster Prognose nach Hause entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 3

H. R. geb. am 28. 8. 1954

Das 10 Wochen alte Mädchen wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme war die Leber 2 QF unter dem Rippenbogen verbreitert, zudem hatte das Kind Hakenfüße. Die Probelaparotomie zeigte eine vergrößerte, derbe, grünlich verfärbte Leber und eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Eine Operation schien nicht möglich. Postoperativ erholte sich das Kind rasch und wurde eine Woche nach der Operation nach Hause entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 4

R. A. geb. am 24. 9. 1954

Der 2 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Probelaparotomie sah man eine dunkelgrüne, derbe, kleinhöckerige Leber. Die Gallenblase fehlte vollständig, die übrigen extrahepatischen Gallengangsstrukturen waren atretisch. Postoperativ erholte sich das Kind gut und wurde 2 Wochen nach der Operation nach Hause entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 5

D. N. geb. am 4. 10. 1954 gest. am 24. 9. 1955

Der 6 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme bestand ein starker Haut- und Sklerenikterus; die Leber war 2 QF unter dem Rippenbogen tastbar. Die Probelaaparotomie zeigte eine derbe, braungrün verfärbte Leber mit kleinhöckeriger Oberfläche. Anstelle der Gallenblase und Gallengänge fand man nur bindegewebige Stränge. Auf eine weitere Operation wurde angesichts dieser Situation verzichtet. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Das Kind wurde 2 Wochen nach der Operation in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt.

In den folgenden Monaten bildete sich ein Aszites, der eine nochmalige stationäre Aufnahme notwendig machte. Nach der Aszitespunktion verstarb das Kind an Herz- und Kreislaufversagen.

Fall 6

S. K. geb. am 13. 12. 1954 gest. am 9. 2. 1955

Der 7 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme befand sich das Kind in mäßigem Allgemeinzustand; es bestand ein starker Ikterus; die Leber war 2 QF unter dem Rippenbogen tastbar. 2 Tage nach der Aufnahme wurde das Kind operiert. Der Operationssitus zeigte eine kleine gefüllte Gallenblase. Im intraoperativen Cholecystogramm ließ sich der Ductus choledochus darstellen, eine Verbindung von der Gallenblase zur Leberpforte konnte jedoch nicht dargestellt werden. Es wurde jetzt ein weites Polyäthylenröhrchen in das enge Gallenblasenlumen eingeführt. Das zugespitzte Ende des Röhrchens wurde nach Inzision der Leberkapsel in einer Länge von 2 cm in das Leberparenchym vorgeschoben. Die Gallenblasenschleimhaut wurde zirkulär an die Leberwand angeheftet. Postoperativ erholte sich das Kind zunächst gut. Am 4. postoperativen Tage entstand eine Nahtdehiszenz, die operativ versorgt werden mußte. Dabei kam das Kind unter den Zeichen des Kreislaufversagens ad exitum.

Fall 7

St. E. M. geb. am 12. 10. 1954 gest. am 10. 5. 1955

Der 6 Monate alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der sofort durchgeführten Operation zeigte sich eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Das Kind hatte den Eingriff gut überstanden. Am 7. Tag nach der Operation traten subfebrile Temperaturen auf, die sich medikamentös nicht beeinflussen ließen. Der Allgemeinzustand verschlechterte sich, so daß das Kind 2 Wochen nach der Operation unter dem Zeichen des Kreislaufversagens ad exitum kam.

Fall 8

G. S. geb. am 8. 12. 1955 gest. im Juni 1956

Der 6 Monate alte Junge wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die chirurgische Abteilung der Universitätskinderklinik München verlegt. Aus diagnostischen Gründen wurde laparotomiert. Der Operationssitus zeigte weder eine Gallenblase, noch abführende Gallenwege. Das Kind überstand den operativen Eingriff gut, kam aber am 2. postoperativen Tag unter den Zeichen des Kreislaufversagens ad exitum.

Fall 9

M. M. geb. am 29. 3. 1956 gest. am 6. 7. 1956

Der 12 Wochen alte Säugling, eine Zwillingsgeburt, wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Es wurde sofort eine Probelaparotomie durchgeführt. Der Operationssitus zeigte eine grünbräunlich verfärbte, derbe Leber mit feinhöckeriger Oberfläche und eine normal große, gefüllte Gallenblase. Im intraoperativen Cholecystogramm konnte der Ductus choledochus eindeutig dargestellt werden, der Ductus hepaticus ließ sich nicht darstellen. Postoperativ kam das Kind unter den Zeichen eines Herz- und Kreislaufversagens ad exitum.

Fall 10

Sch. M. geb. am 1. 11. 1956 gest. im Februar 1957

Das 12 Wochen alte Kind wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme betrug der Bilirubinwert 16,5 mg%. Es wurde sofort eine Probelaparotomie durchgeführt. Dabei fand sich ein Situs inversus und eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Postoperativ erholte sich das Kind nicht und verstarb 2 Tage nach der Operation an Kreislaufversagen.

Fall 11

R. C. geb. am 12. 12. 1956

Im Alter von 7 Wochen wurde das stark ikterische Mädchen wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der dort durchgeführten Probelaparotomie fand man eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Postoperativ ergaben sich keine Komplikationen. 8 Tage nach der Operation wurde das Kind nach Hause entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 12

H. J. geb. am 7. 1. 1958

Wegen Verdacht auf Gallengangsatresie wurde der 11 Wochen alte Säugling in die Universitätskinderklinik München überwiesen. Bei der Aufnahme bestand ein starker Ikterus, die Bilirubinwerte waren stark erhöht. Bei der Probelaparotomie zeigte sich eine normal große Gallenblase. Ductus cysticus, Ductus choledochus und Ductus hepatici waren atretisch. Das Kind hatte die Operation gut überstanden. Es wurde jedoch schon am Tag nach der Operation von den Eltern mit nach Hause genommen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 13

C. B. geb. am 2. 1. 1959

Das 13 Wochen alte Kind wurde wegen Verdacht auf Gallengangsatresie und zur weiteren operativen Therapie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme betrug das Gesamt-Bilirubin 5,13 mg%. Die sofort durchgeführte Laparotomie zeigte eine extrahepatische Gallengangsatresie, eine weitere Operation war nicht möglich. Postoperativ erholte sich das Kind schlecht. Am 7. Tag nach der Operation bekam das Kind einen Platzbauch, der operativ versorgt werden mußte. Danach erholte sich das Mädchen gut und wurde 3 Wochen nach der Operation in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 14

N. A. geb. am 2. 1. 1959

Das Kind wurde zur weiteren Abklärung der Verdachtsdiagnose Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme befand sich das Mädchen in reduziertem Allgemeinzustand. Die Haut war ikterisch, der Stuhl fast acholisch (senffarben). Zudem bestand eine Pyodermie. Das Gesamt-Bilirubin betrug 4,5 mg%, SGOT 90 IU/l, SGPT 120 IU/l. 2 Wochen nach der Aufnahme wurde eine Laparotomie durchgeführt. Der Operationssitus zeigte einen normal angelegten Ductus choledochus und Ductus cysticus mit einer großen Gallenblase. Die Ductus hepatici waren atretisch. Im intraoperativen Cholangiogramm stellten sich keine intrahepatischen Gallenwege dar. Die Operation wurde als Probelaaparotomie beendet. Postoperativ erholte sich das ohnehin mitgenommene Kind schlecht. Auf Wunsch der Eltern wurde es in moribundem Zustand entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 15

Sch. L. geb. am 12. 2. 1959

Das 8 Wochen alte Kind wurde zur Abklärung der Verdachtsdiagnose Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Der Wert für Gesamt-Bilirubin betrug 8,4 mg%. Bei der sofort durchgeführten Laparotomie fand man eine große Gallenblase, die entsprechend dem kompletten Situs inversus auf der linken Seite lag. Der Gallenblaseninhalt war eine gallertig-gelbe Flüssigkeit. Extrahepatische Gallengänge ließen sich nicht darstellen. Es wurde eine Cholecystoduodenostomie durchgeführt. Die Leber zeigte die Veränderungen einer hochgradigen biliären Zirrhose. Postoperativ verschlechterte sich der Zustand des Kindes. Es wurde mit infauster Prognose den Eltern mit nach Hause gegeben.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 16

B. W. geb. am 28. 6. 1959

Der 7 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Das Kind befand sich bei der Aufnahme in gutem Allgemeinzustand, die Haut war grünlich-gelb verfärbt, die Stühle waren hellgrau; das Gesamt-Bilirubin betrug 18,4 mg%. 2 Wochen nach der Aufnahme wurde das Kind operiert. Im intraoperativen Cholecystogramm konnte man die Gallenblase und den Ductus choledochus erkennen, die Darstellung des Ductus hepaticus und der intrahepatischen Gallenwege war nicht möglich. Auch durch sorgfältige Präparation ließ sich kein Ductus hepaticus auffinden. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos. Das Kind wurde am 3. postoperativen Tag mit infauster Prognose nach Hause entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 17

St. C. geb. am 26. 7. 1959 gest. am 30. 8. 1959

Wegen Verdachts auf Gallengangsatresie wurde das 3 Wochen alte Mädchen in die Universitätskinderklinik eingewiesen. Bei der Aufnahme betrug das Gesamt-Bilirubin 19,7 mg%. Der schlechte Allgemeinzustand des Kindes erlaubte keine Operation, zumal eine Colidyspepsie festgestellt wurde. Die konservative Therapie mit Decholin und Cortison brachte keinen Erfolg. Der Allgemeinzustand des Kindes verschlechterte sich zunehmend, bis es 2 Wochen nach der Aufnahme bei hohem Fieber, zuletzt mit Krämpfen, zum Exitus letalis kam.

Fall 18

W. A. geb. am 5. 9. 1960

Der 10 Wochen alte Säugling wurde von einem auswärtigen Krankenhaus wegen Verdachts auf Gallengangsatresie zur weiteren Diagnostik und operativen Therapie in die Universitätskinderklinik München verlegt. 2 Wochen nach der Aufnahme wurde die Diagnose bestätigt. Bei einer Laparotomie wurden völlig atretische extrahepatische Gallenwege vorgefunden. Die Leber war grünlich verfärbt, von derber Konsistenz und zeigte eine granulierte Oberfläche. Die Operation wurde abgebrochen. Im postoperativen Verlauf kam es zu einer Wunddehiszenz, die eine Sekundärnaht notwending machte. Der weitere Verlauf war ohne Komplikationen, so daß das Kind auf Wunsch der Eltern 2 Wochen nach der Operation nach Hause entlassen werden konnte.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 19

Sch. B. geb. am 18. 11. 1961 gest. am 31. 1. 1962

Das 9 Wochen alte Kind wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme war die Leber erheblich vergrößert, die Stühle waren acholisch, das Gesamt-Bilirubin betrug 8,2 mg%. 1 Woche nach der Aufnahme wurde eine Laparotomie durchgeführt, bei der man normal angelegte Ductus hepatici, eine normal große Gallenblase und Ductus cysticus, jedoch einen auf Kindesfaustgröße erweiterten Ductus choledochus vorfand, der keine Verbindung zum Duodenum hatte. Durch eine Choledochojejunostomie wurde ein breiter Abfluß für die reich gestaute Galle geschaffen. Das Kind überstand den Eingriff gut und entleerte bereits am 2. postoperativen Tag gefärbte Stühle. Am 4. postoperativen Tag kam es zu einer schweren Aspiration, an deren Folgen das Kind verstarb.

Fall 20

J. Th. geb. am 21. 12. 1961 gest. am 4. 6. 1962

Der 5 Monate alte Junge wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik eingewiesen. Bei der Aufnahme war die Leber vergrößert tastbar, der Stuhl war acholisch, der Urin dunkel gefärbt. Der Operationssitus zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Der Eingriff wurde als Probelaaparotomie beendet. Postoperativ verschlechterte sich der Allgemeinzustand des Kindes zunehmend, bis es 4 Tage nach der Operation unter dem Bilde des Kreislaufversagens zum Exitus letalis kam.

Fall 21

M. M. geb. am 28. 1. 1962 gest. im April 1963

Das 7 Wochen alte Mädchen wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme war die Leber 5 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Die Probelaparotomie zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Auf eine weitere Operation wurde verzichtet. Postoperativ ergaben sich keine Schwierigkeiten. Der Ikterus war gleichbleibend stark. Am 9. postoperativen Tag wurde das Kind nach Hause entlassen.

Nach Angaben der Eltern entwickelte sich das Kind weitgehend normal. Auffällig war nur häufiges Erbrechen, das zweimal einen stationären Aufenthalt in der Klinik notwendig machte. Das Kind verstarb im Alter von 1 Jahr und 3 Monaten. Über die Todesursache liegen keine Angaben vor.

Fall 22

G. M. geb. am 22. 5. 1962 gest. am 12. 7. 1962

Der 7 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Laparotomie sah man eine prall gefüllte Gallenblase. Ein Cholangiogramm zeigte einen Abfluß des Kontrastmittels sowohl nach proximal durch den Ductus cysticus und die Ductus hepatici, als auch nach distal, jedoch nur in das proximale Duodenum. Es wurde eine Cholecystoduodenostomie angelegt. Die folgenden zwei Tage verliefen komplikationslos. Am 3. postoperativen Tag fanden sich eindeutige Zeichen einer beiderseitigen Pneumonie. Kurz danach kam das Kind trotz aller Maßnahmen unter den Zeichen des Herz- und Kreislaufversagens ad exitum.

Fall 23

K. M. geb. am 7. 10. 1962

Das 5 Wochen alte Mädchen wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme bestand ein starker Ikterus, das Gesamt-Bilirubin betrug 13,7 mg%, die Leber war 3 QF unter dem Rippenbogen tastbar. Bei der Operation fand sich eine Atresie der extrahepatischen Gallengänge. Diese Situation ließ eine chirurgische Korrektur nicht zu. Die histologische Untersuchung eines Probeexcisates aus der Leber ergab eine biliäre Zirrhose. Postoperativ erholte sich das Kind schlecht. Es wurde in moribundem Zustand den Eltern mit nach Hause gegeben.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 24

B. O. geb. am 20. 11. 1962

Der 3 1/2 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die chirurgische Abteilung der Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Probeparotomie fand man eine kleine, gefüllte Gallenblase, von der aus der Ductus cysticus geschlängelt in einen etwas erweiterten Ductus choledochus einmündete. Das Cholangiogramm zeigte den Abfluß des Kontrastmittels in das Duodenum, jedoch konnten die Ductus hepatici und die intrahepatischen Gallenwege nicht dargestellt werden. Der Ductus hepaticus war lediglich bindegewebig angelegt. Eine weitere Operation war somit nicht möglich. Das Kind hatte den Eingriff gut überstanden und wurde am 9. postoperativen Tag wieder zurückverlegt.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 25

M. E. geb. am 20. 2. 1962 gest. am 30. 5. 1962

Das Kind wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Das Gesamt-Bilirubin betrug bei der Aufnahme 20,6 mg%. Der Operationssitus zeigte eine um 2 QF vergrößerte Leber mit höckeriger Oberfläche und allen Zeichen einer schweren cholestatischen Zirrhose. Gallenblase und extrahepatische Gallenwege waren atretisch, so daß eine Anastomose zur Ableitung der Galle nicht möglich war. Postoperativ erholte sich das Kind schlecht. Am 6. postoperativen Tag entstand ein Platzbauch, der operativ versorgt wurde. 8 Tage nach der Operation kam es unter dem Bild des Kreislaufversagens zum Exitus letalis.

Fall 26

St. M. geb. am 8. 8. 1963

8 Tage nach der Geburt fiel eine gelbe Hautfarbe auf, die weiterhin bestehen blieb. Zur weiteren Abklärung wurde der Junge nach München in die Universitätskinderklinik verlegt. Bei der Aufnahme befand sich der 4 Wochen alte, ikterische Säugling in reduziertem Allgemeinzustand, die Leber war 3 QF verbreitert und derb tastbar; die Stühle waren acholisch. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 10,7 mg%, direktes Bilirubin 7,2 mg%. Vier Tage nach der Aufnahme wurde eine Probelaparotomie durchgeführt. Das intraoperativ angefertigte Cholangiogramm zeigte ein intaktes extrahepatisches Gallengangssystem, jedoch konnten die intrahepatischen Gallengänge nicht einwandfrei dargestellt werden. Die histologische Untersuchung eines exzidierten Leberstückes ergab eine biliäre Zirrhose. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Das Kind wurde zur weiteren Beobachtung 1 Woche nach der Operation in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 27

B. R. geb. am 15. 1. 1964 gest. am 13. 3. 1964

Seit der Geburt bestand bei dem Säugling ein Ikterus; die Stühle waren acholisch und der Urin dunkel gefärbt. Die beiderseitigen Klumpfüße wurden am 9. Tag nach der Geburt eingegipst. Im Alter von 3 1/2 Wochen wurde das Kind unruhig, berührungsempfindlich und krampfte mehrmals. Der Säugling wurde zur weiteren operativen Behandlung in die Universitätskinderklinik nach München verlegt. Bei der Aufnahme stellte man einen Hydrocephalus internus hypersecretorius apertus fest. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 11,8 mg%, direktes Bilirubin 7,6 mg%. Durch ein intravenöses Cholangiogramm ließen sich keine extrahepatischen Gallenwege darstellen. Da die konservative Therapie mit Decholin keinen Erfolg brachte, wurde der 7 Wochen alte Säugling laparotomiert. Der Operations Situs zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Die histologische Untersuchung eines Probeexzisesates ergab: beginnende biliäre Zirrhose. Postoperativ trat ein paralytischer Ileus auf, der jedoch konservativ beherrscht werden konnte. Eine Woche nach der Operation verstarb das Kind im Zustand einer Hyperpyrexie mit Kreislaufversagen.

Fall 28

P. Ch. geb. am 19. 3. 1965 gest. am 21. 5. 1965

Nach Angaben der Mutter bestand bei dem Säugling seit der Geburt ein Sklerenikterus, im Alter von 2 Wochen fiel auch ein grünlicher Hautikterus und acholischer Stuhl auf. Das Kind wurde vom Heimatkrankenhaus wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme befand sich der 3 Wochen alte Junge in reduziertem Allgemeinzustand, Haut und Skleren waren stark ikterisch, die Leber war 4 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 9,4 mg%, direktes Bilirubin 7,4 mg%, SGOT 83 IU/l, SGPT 40 IU/l. Im Alter von 6 Wochen wurde das Kind operiert. Durch die rudimentär angelegte Gallenblase versuchte man ein Cholecystogramm anzufertigen. Es stellten sich jedoch keine extrahepatischen Gallenwege dar. Auch die weitere Präparation des Leberhilus ließ keine Gallengänge erkennen. Die Operation wurde als Probelaparotomie beendet. Die histologische Untersuchung des entnommenen Lebergewebes ergab eine biliäre Zirrhose. Das Kind erholte sich postoperativ gut und wurde mit starkem Ikterus (Gesamt-Bilirubin 17 mg%) nach Hause entlassen.

Während des Aufenthaltes zu Hause verschlechterte sich der Zustand des Kindes sehr schnell, so daß es bereits im Alter von 8 Wochen verstarb.

Fall 29

M. I. geb. am 28. 8. 1965 gest. am 6. 5. 1966

Bei dem Säugling bestand seit dem 1. Lebenstag ein Ikterus, der sich in den folgenden Wochen verstärkte. Der Stuhl war völlig entfärbt, der Urin dunkel gefärbt. Das im Heimatkrankenhaus angefertigte Cholecystogramm ließ weder Gallenblase noch Gallenwege erkennen. Der Säugling wurde zur operativen Behandlung in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme betrug das Gesamt-Bilirubin 13 mg%, das direkte Bilirubin 7,8 mg%, SGOT 246 IU/l, SGPT 122 IU/l. Im Alter von 3 Monaten wurde das Kind probelaparotomiert. Das intraoperative Cholecystogramm ließ erkennen, daß von der rudimentär angelegten Gallenblase weder zur Leberpforte noch zum Duodenum eine Verbindung bestand. Auch nach genauer Inspektion der Leberpforte ergab sich keine Möglichkeit zur Anastomosierung. Die Operation wurde erfolglos abgebrochen. Die histologische Untersuchung des Leberprobeexcisates ergab eine biliäre Zirrhose. Der postoperative Heilverlauf war komplikationslos. 4 Wochen nach der Operation wurde das Kind zur weiteren Beobachtung in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt.

Das Kind verstarb im Jahre 1966.

Fall 30

H. P. geb. am 17. 10. 1966 gest. am 14. 3. 1967

Seit dem 3. Lebenstag bestand bei dem Säugling ein starker Ikterus, die Stühle waren acholisch und der Urin dunkel gefärbt. Im Alter von 5 Wochen wurde in einem auswärtigen Krankenhaus ein Cholecystogramm gemacht, bei dem sich weder eine Gallenblase noch Gallenwege darstellten. Das Kind wurde daraufhin in die Universitätskinderklinik München eingeliefert. Bei der Aufnahme fiel ein intensiver Haut- und Sklerenikterus auf; die Leber war 2 QF unter dem Rippenbogen zu tasten; die Stühle waren acholisch. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 8,5 mg%, SGOT 61 IU/l, SGPT 42 IU/l. Nachdem zuerst eine Bronchitis behandelt werden mußte, wurde das Kind im Alter von 7 Wochen operiert und eine Hepaticoduodenostomie angelegt. Im intraoperativ durchgeführten Cholecystogramm stellte sich eine erdnußkerngroße Gallenblase, der Ductus cysticus und Ductus choledochus dar, man konnte jedoch keine Verbindung zur Leber erkennen. Die histologische Untersuchung des Probeexcisates aus der Leber ergab eine biliäre Zirrhose mit schweren Parenchymnekrosen. Postoperativ erholte sich das Kind schlecht. Der Bilirubinwert stieg auf 13,9 mg%, 16 Tage nach der Operation betrug er 15,4 mg%. 18 Tage nach der Operation wurde das Kind auf Wunsch der Eltern nach Hause entlassen.

Zu Hause blieben die Stühle ungefärbt, die Gesichtsfarbe war grünlich-gelb. Im Alter von fünf Monaten verstarb das Kind.

Fall 31

K. H. geb. am 23. 1. 1967 gest. am 29. 7. 1967

Schon am 4. Lebenstag mußte bei dem Kind wegen einer Hyperbilirubinämie von 18,4 mg% eine Austauschtransfusion vorgenommen werden. In den folgenden 11 Wochen bestand ein mäßig starker Ikterus mit Bilirubinwerten um 8 mg%. Das in einem auswärtigen Krankenhaus ausgeführte Cholecystogramm war vollständig negativ. Zur weiteren Abklärung wurde das Kind in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme stellte man einen deutlichen Ikterus der Haut und Schleimhäute fest, die Leber war vergrößert und der Gesamt-Bilirubin-Wert betrug 10,4 mg%, SGOT 125 IU/l und SGPT 55 IU/l. Im Alter von 13 Wochen wurde das Kind operiert. Im intraoperativen Cholangiogramm stellten sich die extrahepatischen Gallengänge und die Gallenblase dar, es ließen sich jedoch keine intrahepatischen Gallengänge feststellen. Die Operation wurde abgebrochen. Die histologische Untersuchung des Leberprobeexcisates ergab eine beginnende biliäre Leberzirrhose. Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen. Das Kind wurde 8 Tage nach der Operation nach Hause entlassen. Im Alter von 6 Monaten wurde das Kind mit Symptomen einer schweren Meningitis eingeliefert und verstarb trotz hoher Antibiotikagaben nach 2 Tagen im Coma hepaticum. Das Gesamt-Bilirubin war zuletzt 24,6 mg%, das direkte Bilirubin auf 17 mg%, SGOT auf 65 IU/l und SGPT auf 80 IU/l angestiegen.

Fall 32

Qu. H. geb. am 30. 4. 1967 gest. am 12. 6. 1967

Das Kind wurde im Alter von 4 Wochen in ein Krankenhaus eingewiesen, da ein zunehmender Ikterus und acholische Stühle auftraten. In dem dort angefertigten Cholangiogramm ließen sich weder Gallenblase noch Gallenwege darstellen. Wegen Verdachts auf Gallengangsatresie wurde das Kind in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme stellte man ein Vitium cordis fest. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 6,1 mg%, SGOT 60 IU/l, SGPT 40 IU/l. Wegen des Vitium cordis konnte man keine Probelaparotomie durchführen. Im Alter von 6 Wochen verstarb der Junge. Die Sektion erbrachte folgende Befunde:

1. Cor biloculare.
2. Gallengangsatresie mit Fehlen des Ductus choledochus und Ductus cysticus sowie beider Ductus hepatici, rudimentär angelegte Gallenblase. Histologie der Leber: beginnende biliäre Zirrhose.
3. Lien succenturiatus.

Fall 33

R. C. geb. am 8. 12. 1967 gest. am 2. 3. 1969

Ab dem 2. Lebenstag trat bei dem Säugling langsam zunehmend ein Ikterus auf. Der Stuhl war auffällig hell, der Urin dunkel gefärbt. Das 5 Wochen alte Kind wurde zur weiteren Abklärung des Ikterus in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme bestand ein deutlicher Haut- und Sklerenikterus. Das Gesamt-Bilirubin war mit 10,8 mg%, das direkte Bilirubin mit 8,2 mg%, SGOT mit 114 IU/l, SGPT mit 60 IU/l erhöht. Die serologischen Untersuchungen (Coombs-Test, WAR) waren unauffällig. Die röntgenologische Darstellung der Gallenblase und Gallengänge gelang nicht. Die eine Woche nach der Aufnahme durchgeführte Laparotomie zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Die Operation wurde erfolglos abgebrochen. Der pathologisch-histologische Befund des Probeexcisates aus der Leber zeigte eine biliäre Fibrose mit ausgeprägter Cholestase und entzündlicher Reaktion des Leberparenchyms. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos. Das Kind wurde bei unverändert hohen Bilirubinwerten 2 Wochen nach der Operation nach Hause entlassen. Auch zu Hause normalisierten sich Haut- und Stuhlfarbe nicht. Das Kind verstarb schließlich im März 1969.

Fall 34

E. R.-M. geb. am 5. 10. 1969 gest. am 18. 12. 1969

Seit der Geburt bestand ein wechselnd starker Ikterus mit acholischen Stühlen. Der 8 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme waren folgende Laborwerte verändert: Gesamt-Bilirubin 6,5 mg%, direktes Bilirubin 5,7 mg%, SGOT 83 IU/l, SGPT 34 IU/l, LDH 287 IU/l, LAP 53 IU/l. Bei der sofort durchgeführten Laparotomie zeigte sich eine extrahepatische Gallengangsatresie. Da auch nach ausgedehnter Resektion des Lobus caudatus der Leber keine Gallengänge gefunden werden konnten, wurde die Operation abgebrochen. Die histologische Untersuchung des entnommenen Lebergewebes ergab eine biliäre Zirrhose mit ausgeprägter Cholestase. 2 Wochen nach der Operation war eine Relaparotomie notwendig; es hatte sich eine serösgallige, jedoch sterile Peritonitis entwickelt. Bei der Inspektion der Leberresektionsfläche zeigte sich keine gallige Sekretion. Nachdem einige 100 cm³ bernsteingallenfarbiger Flüssigkeit abgesaugt wurden, wurde die Operation beendet.

Nach Entlassung aus der Kinderklinik wurde das Kind zunächst im Heimatkrankenhaus weiterbehandelt.

Nach dieser Operation erholte sich das Kind nicht mehr und verstarb kurz darauf im Dezember 1969.

Fall 35

B. J. geb. am 20. 10. 1969 gest. am 6. 3. 1970

Das 7 Wochen alte Kind wurde wegen eines Icterus prolongatus in die Klinik eingeliefert. Bei der Aufnahme wurde eine Dextroversio cordis, eine partielle Aplasie der 1. bis 3. Rippe festgestellt. Das Kind befand sich in reduziertem Allgemeinzustand. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 8,1 mg%, direktes Bilirubin 7 mg%, SGOT 47 IU/l, SGPT 32 IU/l. Eine Leberpunktion ergab eine Cholangitis mit ausgeprägter Cholestase. Im Alter von 10 Wochen wurde das Kind laparotomiert. Der Operationssitus zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Die histologische Untersuchung des entnommenen Lebergewebes ergab eine cholangitische Zirrhose. Postoperativ entwickelte sich ein Aszites, der in Abständen von 3 - 5 Tagen abpunktiert wurde. Der Bilirubingehalt des Punktates betrug 16 mg%. Das Serumbilirubin war zur Zeit der Operation auf 13 mg% angestiegen und fiel 6 Wochen nach der Operation auf 5 mg% ab. Die Transaminasen schwankten zwischen 30 IU/l und 80 IU/l, die alkalische Phosphatase zwischen 150 IU/l und 350 IU/l. Der Allgemeinzustand verschlechterte sich ständig, bis es 8 Wochen nach der Operation bei extremer Dystrophie des Kindes zum Exitus letalis kam.

Bei der Sektion zeigte sich eine mannsfaustgroße Zyste, die mit 600 ml bräunlicher Flüssigkeit gefüllt war und von der Leberpforte ausging. Bei der Deutung dieser "Pseudogallenblase" konnten sich auch die Pathologen nicht festlegen.

Fall 36

K. U. geb. am 3. 4. 1970 gest. am 28. 5. 1971

Bei dem Kind fiel seit der Geburt ein starker Ikterus auf. Es wurde am 4. Lebenstag in eine Kinderklinik eingewiesen. Dort wurden folgende Befunde erhoben:

1. Atresia ani mit Fistula vestibularis
2. Präauriculäranhänge mit Ohrfisteln beidseits
3. Mikrophthalmus links
4. Rh-Konstellation (Mutter B rh negativ, Vater O Rh positiv; Coombs-Test negativ)

Das Kind wurde zur weiteren Diagnostik und Therapie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme befand sich das 3 Wochen alte Kind in sehr schlechtem Allgemeinzustand. Neben den oben genannten Befunden fand man die Leber 6 cm unter dem Rippenbogen verbreitert; Haut und Skleren waren gelbgrün gefärbt; der Stuhl war acholisch. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 16,3 mg%, direktes Bilirubin 10,4 mg%, alkalische Phosphatase und LDH waren erhöht. Nach der Korrektur der Analfistel wurde das Kind im Alter von 7 Wochen probelaparotomiert. Der Operationssitus zeigte eine hypoplastische Gallenblase und atretische Gallengänge. Die histologische Untersuchung des Probeexcisates aus der Leber ergab: chronische Cholangitis, ausgeprägte Cholestase, Leberzellnekrosen. Der postoperative Verlauf war unauffällig. Das Gesamt-Bilirubin sank unter Elidongaben auf 7,5 mg% ab. Jedoch stieg die alkalische Phosphatase bis auf 780 IU/l an. Das Kind wurde auf Drängen der Eltern 2 Wochen nach der Operation in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt. Das Kind verstarb im Alter von 13 Monaten.

Fall 37

M. S. geb. 15. 6. 1970

Mit 3 Tagen fiel erstmals bei dem um 9 Wochen zu früh geborenen Kind ein Ikterus auf (Gesamt-Bilirubin 8,4 mg%). 2 Wochen später wurden die Stühle acholisch. Im Alter von 7 Wochen machte das Kind eine schwere Dyspepsie durch. Während dieser Zeit stieg das Gesamt-Bilirubin auf 22,8 mg%. Wegen Verdachts auf Gallengangsatresie wurde der Säugling in die Universitätskinderklinik München verlegt. Bei der Aufnahme betrug das Gesamt-Bilirubin 10,6 mg%, das direkte Bilirubin 9,7 mg%, SGOT 132 IU/l, SGPT 69 IU/l. Der Bromthaleintest fiel pathologisch aus. Im Alter von 8 Wochen wurde das Kind operiert. Der Operationssitus zeigte eine vollständige Atresie der extrahepatischen Gallenwege. Die Operation wurde abgebrochen. Die histologische Untersuchung des Leberprobe-excisates ergab ein auffallendes Fehlen der intrahepatischen Gallengänge, Riesenzelltransformation der Hepatozyten und ausgeprägte Cholestase. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Das Gesamt-Bilirubin betrug 1 Woche nach der Operation 21,3 mg%, das direkte Bilirubin 19,2 mg%. Das Kind wurde in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt. Bei einem zweiten Klinikaufenthalt 4 Jahre später konnten keine pathologischen Befunde einschließlich der Histologie eines Leberpunktates erhoben werden. Abschließend nahm man eine Infektion mit hochgradiger Gallereindickung an. Das Kind war 1976 123 cm groß und wog 21 kg.

Fall 38

O. S. geb. am 7. 9. 1970

Im Alter von 4 Wochen erfolgte die Einweisung des Kindes in ein Krankenhaus wegen Erbrechen und schleimigen Stühlen. Nachdem sich der Zustand unter der Therapie mit Colistin und Paspertin besserte, wurde der Stuhl acholisch und die Hautfarbe ikterisch. Wegen Verdachts auf Gallengangsatresie wurde der 5 Wochen alte Säugling nach München in die Universitätskinderklinik verlegt. Bei der Aufnahme bestand ein deutlicher Haut- und Sklerenikterus, der Stuhl war entfärbt. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 4,4 mg%, direktes Bilirubin 4,1 mg%, SGOT 34 IU/l, SGPT 20 IU/l. Eine Leberblindpunktion ergab eine ausgeprägte Cholestase mit Leberzellnekrosen. 2 Wochen nach der Aufnahme wurde eine Probelaparotomie durchgeführt. Im direkten Cholangiogramm, das von der normal großen, gefüllten Gallenblase aus angefertigt wurde, zeigten sich dünne, fadenförmige extrahepatische Gallengänge. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Stühle waren wechselnd gefärbt. Das Gesamt-Bilirubin betrug bei der Entlassung 3 Wochen nach der Operation 5,8 mg%, das direkte Bilirubin 4,9 mg%, die alkalische Phosphatase 155 IU/l.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 39

A. F. geb. am 21. 11. 1970 gest. am 24. 12. 1970

Wegen der seit Geburt bestehenden Hyperbilirubinämie (Gesamt-Bilirubin 23,9 mg%) wurde am 4. Lebenstag eine Austauschtransfusion durchgeführt. Kurz nach der Geburt wurden die Stühle acholisch. Nachdem im Heimatkrankenhaus differentialdiagnostisch eine Listeriose, Toxoplasmose, Lues und Galaktosämie ausgeschlossen werden konnten, wurde das Kind wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München verlegt. Der 3 Wochen alte Säugling war bei der Aufnahme in reduziertem Allgemeinzustand. Es bestand ein deutlicher Ikterus der Haut; die Leber war 2 QF vergrößert. Daneben fiel ein systolisches Geräusch des Herzens auf. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 12,3 mg%, direktes Bilirubin 10,7 mg%, SGOT 106 IU/l, SGPT 74 IU/l. Im Alter von 4 Wochen wurde eine Probelaparotomie durchgeführt. In dem Cholecystogramm stellte sich eine normal große Gallenblase dar, jedoch ein hauchfeiner Ductus cysticus und Ductus choledochus. Zur Leber hin und intrahepatisch ließen sich keine Gallenwege eindeutig darstellen. Die histologische Untersuchung des Leberprobeexzisesates ergab eine ausgeprägte Cholestase mit kleinen Nekrosen. Am 2. postoperativen Tag kam es zu einer akuten Verschlechterung des Zustandes und das Kind verstarb kurz darauf an Herzversagen. Die Sektion ergab folgende Befunde:

1. hochgradige Hypoplasie der extrahepatischen Gallenwege
2. Herz- und Gefäßmißbildungen
3. herdförmige Bronchopneumonie

Fall 40

M. R. geb. am 30. 5. 1971 gest. im Februar 1972

Seit dem 4. Lebenstag bestand bei dem Säugling eine starke Hyperbilirubinämie (Gesamt-Bilirubin 20,8 mg%). Die Stühle wurden erst in der 5. Lebenswoche acholisch. Da unter der Infusionsbehandlung mit Glucosteril in einem auswärtigem Krankenhaus die Bilirubinwerte nicht zurückgingen (Gesamt-Bilirubin 10,7 mg%) und die Untersuchungen auf Lues, Toxoplasmose und Zytomegalie negativ ausfielen, erfolgte die Einweisung in die Universitätskinderklinik München wegen Verdachts auf Gallengangsatresie. In der Klinik wurden als ergänzende diagnostische Maßnahmen ein Bromthalein-Test und ein Beutler-Test durchgeführt, die beide negativ ausfielen. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 10,0 mg%, direktes Bilirubin 6,8 mg%, SGOT 126 IU/l, SGPT 66 IU/l, alkalische Phosphatase 160 IU/l. Im Alter von 8 Wochen wurde das Kind operiert und eine Hepatoportojejunostomie angelegt. Durch das intraoperative Cholecystogramm ließen sich die extrahepatischen Gallenwege darstellen. Die Darstellung der intrahepatischen Gallenwege gelang nicht. Die histologische Untersuchung einer Leberprobeexzision zeigte eine deutliche Cholestase mit Riesenzelltransformation. Postoperativ ergaben sich keine Schwierigkeiten. Die Transaminasen sanken am 2. postoperativen Tag von präoperativen Werten von SGOT 560 IU/l auf 74 IU/l und SGPT von 340 IU/l auf 113 IU/l. Die Stühle waren leicht gefärbt. Jedoch wurden die Stühle erneut acholisch, der Ikterus nahm zu. Die Laborwerte betrugten 10 Tage nach der Operation; Gesamt-Bilirubin 14,4 mg%, direktes Bilirubin 11,3 mg%, alkalische Phosphatase 137 IU/l. Das Kind wurde auf

Fortsetzung Fall 40

Wunsch der Eltern in das Heimatkrankenhaus verlegt. Nach Angaben der Eltern waren zu Hause die Stühle des Kindes teils ungefärbt, teils lehmfarben. Die Gesichtsfarbe blieb gelblich. Bei schlechtem Appetit gedieh das Kind nur schlecht. Gegen Ende des Krankheitsverlaufes bildete sich ein massiver Aszites. Im Februar 1972 verstarb das Kind.

Fall 41

D. S. geb. am 25. 10. 1971

Schon ab dem 2. Lebenstag fiel bei dem Neugeborenen ein schwerer Ikterus auf, der sich in den folgenden Wochen beständig hielt und im Laufe der Zeit eine grünliche Färbung annahm. Die Stühle waren acholisch. Nach einer erfolglosen konservativen Behandlung, die in einem auswärtigen Krankenhaus durchgeführt wurde, wies man den 8 Wochen alten Säugling in die Klinik ein. Bei der Aufnahme war das Gesamt-Bilirubin 7,6 mg%, das direkte Bilirubin auf 7,5 mg% erhöht, SGOT war auf 131 IU/l, SGPT auf 114 IU/l angestiegen. Die Histologie der Leberpunktion ergab ausgeprägte Cholestase und Riesenzelltransformationen. Im Alter von 11 Wochen wurde das Kind laparotomiert und eine Hepatoportojejunostomie nach KASAI durchgeführt. Die intraoperativ durchgeführte Cholangiographie zeigte keinen Abfluß des Kontrastmittels von der Gallenblase. Die Histologie des Leberprobeexzisesates zeigte ausgeprägte Cholestase, portale Entzündung und Fibrose entsprechend einer cholangitischen Zirrhose. Postoperativ waren die Stühle einwandfrei gefärbt, entfärbten sich jedoch wieder. Das Bilirubin stieg wieder an. Bei der Relaparotomie nach 7 Wochen wurde die ausgeschaltete Dünndarmschlinge erneut mit der Leberpforte anastomosiert. Die Stühle waren jetzt gefärbt, das Bilirubin sank auf 0,82 mg%.

Bei einer ambulanten Kontrolle 6 Wochen nach der zweiten Operation betrugen die Werte für SGOT 168 IU/l, für SGPT 130 IU/l; der histologische Befund der Leberpunktion 6 Monate nach der zweiten Operation ergab eine biliäre Zirrhose.

Fortsetzung Fall 41

Das Kind wurde zu weiteren Kontrollen einbestellt.
Nach Angaben der Eltern war die Gesichtsfarbe des Kindes während der folgenden Jahre normal, die Stuhlfarbe wechselnd. Das Kind entwickelte sich unter Einhaltung strenger Diät (Fett- und Eiweißarm) gut und wog 1976 bei einer Größe von 110 cm 21 kg.

Fall 42

B. W. geb. am 5. 10. 1971

Bei dem Jungen wurde im Alter von 2 Monaten wegen einer Gallengangsatresie in einer auswärtigen Klinik eine Operation nach KASAI durchgeführt. Postoperativ sanken die Bilirubinwerte von 10,9 mg%, bzw. 7,5 mg% auf 2,3 mg% bzw. 1,7 mg% ab. Die Stühle waren gefärbt.

In den drei darauf folgenden Jahren zeigte das Kind eine altersgemäße Entwicklung, es bestand kein Ikterus, die Leber blieb vergrößert. Es traten gehäuft septische Cholangitiden mit Fieber und Leukozytose auf, die jedoch mit Antibiotika beherrscht wurden. Die Laborwerte blieben mäßig erhöht: Gesamt-Bilirubin 3,6 mg%, SGOT 75 IU/l, SGPT 70 IU/l. Eine Leberpunktion, die im Alter von 3 1/2 Jahren durchgeführt wurde, ergab: entzündliche Infiltration einzelner Portalfelder.

Mit 7 1/2 Jahren wurde der Junge wegen eines Verschluß-ikterus in die Universitätskinderklinik aufgenommen. Die Leber war vergrößert, es bestand quälender Juckreiz. Die Bilirubinwerte waren mit 23,2 mg% bzw. 20,0 mg% stark erhöht. Die perkutane transhepatische Cholangiographie zeigte den Übertritt des Kontrastmittels in den Dünndarm. Bei der kurz darauf durchgeführten Laparotomie waren an der Leberpforte 5 - 6 Gallengänge sichtbar, man schloß eine Hepatoportojejunostomie an. Die Histologie des Lebergewebes ergab: Leberzirrhose, chronisch entzündliche Aktivität, keine intrahepatische Gallengangshypoplasie.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Bilirubinwerte, Transaminasen und die alkalische Phosphatase

Fortsetzung Fall 42

sanken bis auf Normalwerte ab. 5 Wochen nach der Operation konnte der Patient mit einer noch bestehenden Cholangitis nach Hause entlassen werden.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 43

K. K. geb. am 22. 2. 1972 gest. am 15. 10. 1974

Vom 5. Lebenstag an fiel bei dem Säugling ein stets gleichbleibender Ikterus (Gesamt-Bilirubin 10 mg%), sowie entfärbte Stühle auf. Im Alter von 3 Wochen wurde in einem auswärtigen Krankenhaus durch eine Laparotomie eine extrahepatische Gallengangsatresie diagnostiziert. Nach einem weiteren Klinikaufenthalt, wo ein Pemphigus staphylogenes behandelt werden mußte, wurde das Kind zur Relaparotomie in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme betrugen die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 9,3 mg%, SGOT 260 IU/l, SGPT 250 IU/l, alkalische Phosphatase 84 IU/l; der Bengal-Rosa-Test fiel negativ aus. Die Stühle waren acholisch, die Leber 2 1/2 QF unter dem Rippenbogen tastbar. Im Alter von 4 Monaten wurde das Kind laparotomiert, wobei sich der schon erhobene Befund: extrahepatische Gallengangsatresie bestätigte. Da kein anastomosierbares Gallengangsgebilde gefunden wurde, galt der Fall als inoperabel. 10 Tage nach der Operation wurde wegen eines Bridenileus relaparotomiert. Das Kind hatte anschließend bleibend ungefärbte Stühle. Die Laborwerte waren bei der Entlassung: Gesamt-Bilirubin 14,8 mg%, direktes Bilirubin 11,7 mg%, SGOT 69 IU/l, SGPT 28 IU/l, alkalische Phosphatase 272 IU/l. Das Mädchen wurde mit infauster Prognose den Eltern mit nach Hause gegeben.

Während des Aufenthaltes zu Hause blieb die Hautfarbe des Kindes gelb-grün, die Stühle waren kalkweiß. Das Kind verstarb am 15. 10. 1974, ohne Angabe der Todesursache.

Fall 44

P. Ch. geb. am 23. 2. 1972

Der 4 Wochen alte Säugling wurde wegen Ikterus, Hepatomegalie und Verdacht auf Gallengangsatresie von auswärts in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme befand sich das Kind in gutem Allgemeinzustand. Die Leber war 3 cm unter dem Rippenbogen tastbar, Haut und Skleren waren deutlich ikterisch, die Stühle waren acholisch, der Urin war sehr dunkel. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 9,4 mg%, direktes Bilirubin 8,4 mg%, SGOT 84 IU/l, SGPT 23 IU/l, LDH 298 IU/l, alkalische Phosphatase 131 IU/l. Die Leberpunktion ergab ausgeprägte Cholestase bei vermutlicher intrahepatischer Gallengangshypoplasie. Nach vierwöchiger konservativer Therapie entschloss man sich zu einer Hepatoportojejunostomie. Der Operationssitus zeigte völlige Atresie der extrahepatischen Gallenwege. Die histologische Untersuchung des Probeexcisates aus der Leber ergab eine intrahepatische Gallengangsaplasie. Postoperativ blieben die Stühle acholisch. Der Bengal-Rosa-Test sprach für ein völliges Fehlen des Galleabflusses. 4 Wochen nach der Operation waren die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 8,2 mg%, direktes Bilirubin 6,1 mg%, SGOT 86 IU/l, SGPT 59 IU/l, alkalische Phosphatase 113 IU/l, LAP 151 IU/l. Nach weiteren 4 Wochen wurde das Kind in reduziertem Allgemeinzustand und einer 6 cm unter dem Rippenbogen tastbaren Leber nach Hause entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 45

O. E. geb. am 20. 3. 1972 gest. am 22. 11. 1973

Der 2 Wochen alte Säugling zeigte bei der Aufnahme noch guten Allgemeinzustand, aber deutlich sichtbaren Ikterus; die Leber war 5 cm unter dem Rippenbogen tastbar, die Konsistenz vermehrt, die Oberfläche glatt; die Stühle waren acholisch. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 7,6 mg%, direktes Bilirubin 5,7 mg%, SGOT 64 IU/l, SGPT 54 IU/l, alkalische Phosphatase 108 IU/l. Das Ergebnis der Leberblindpunktion wies auf eine Gallengangsatresie hin mit nicht mehr frischer Cholangitis. 2 Wochen später wurde eine Hepatoporojejunostomie nach KASAI durchgeführt. Der Operationssitus zeigte anstelle der Gallengänge und Gallenblase nur einen bindegewebigen Strang mit fraglichem Lumen. Die histologische Untersuchung des Probeexcisates aus der Leber ergab: ältere Cholangitis mit zirrhotischem Parenchyumbau. Die Operation brachte nicht den gewünschten Erfolg. Das Gesamt-Bilirubin betrug postoperativ 5,7 mg%, das direkte Bilirubin 3,8 mg%. Eine Relaparotomie nach 3 Monaten bestätigte den Verdacht, daß eine Verbindung zwischen Leberpforte und Dünndarm nicht zustande gekommen war. Die Histologie ergab zu diesem Zeitpunkt: hochgradige Cholestase mit periportal Fibrose. Nach weiteren 6 Wochen wurde das Kind in hausärztliche Weiterbehandlung entlassen.

3 Monate später wurde die Patientin mit einer frischen Ösophagusvarizenblutung eingeliefert, die mit einer Sengstaken-sonde nicht zum Stehen gebracht werden konnte. Das Kind

Fortsetzung Fall 45

wurde am nächsten Tag wieder entlassen.

Eine Kontrolluntersuchung nach 3 Monaten zeigte ein 10 Monate altes Kind mit starkem grünlichen Ikterus, stark vorgewölbtem Bauch, Palmarerythem und auffallende Venenzeichnung am Abdomen. Die Leber war 1,5 cm und die Milz 6 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 9 mg%, direktes Bilirubin 8 mg%, SGOT 280 IU/l, SGPT 131 IU/l, alkalische Phosphatase 1300 IU/l. Die Leberpunktion ergab histologisch eine biliäre Zirrhose, Cholangitis und ausgeprägte Cholestase. Während des Aufenthaltes zu Hause fiel den Eltern die bleibend gelbliche Hautfarbe und die ungefärbten Stühle auf.

Im März 1973 mußte das Kind wegen eines Narbenbruches, im Oktober 1973 wegen Hämatemesis stationär aufgenommen werden. Nach kontinuierlicher Verschlechterung des Zustandes verstarb das Kind im November 1973.

Fall 46

G. D. geb. am 15. 4. 1972

Die Einweisung in die Universitätskinderklinik München erfolgte wegen Icterus prolongatus und acholischen Stühlen. Bei der Aufnahme zeigte der 3 Wochen alte Säugling deutlichen Haut- und Sklerenikterus. Die Stühle waren fast acholisch, die Leber war 3 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 12 mg%, direktes Bilirubin 8 mg%, SGOT 36 IU/l, SGPT 26 IU/l, alkalische Phosphatase 142 IU/l; das Ergebnis des Bengal-Rosa-Testes sprach für eine Gallengangsatresie. Die perkutane Leberpunktion ergab ausgeprägte Cholestase. Nachdem die konservative Therapie keinen Erfolg brachte, wurde das Kind im Alter von 9 Wochen laparotomiert. Bei dem intraoperativ durchgeführten Cholangiogramm durch die fingerstarke Gallenblase stellten sich hypoplastische extrahepatische Gallenwege dar. Da auch keine intrahepatischen Gallenwege einwandfrei zu erkennen waren, wurde auf eine KASAI'sche Operation verzichtet. Die histologische Untersuchung des Leberprobeexcisates ergab keinen Anhalt für eine Hypoplasie der intrahepatischen Gallenwege, lediglich eine ausgeprägte Cholestase mit Cholangitis. Postoperativ war das Kind wechselnd zyanotisch und apathisch. Eine plötzliche Temperaturerhöhung auf 40 ° C machte eine Infusionsbehandlung mit Antibiotika notwendig. Nach Besserung des Allgemeinzustandes wurde das Kind 3 Wochen nach der Operation nach Hause entlassen.

Nach Angaben der Eltern wurde das Kind im Alter von 5 1/2

Fortsetzung Fall 46

Monaten in einem auswärtigen Krankenhaus nochmals durch-
untersucht und eine Korrekturoperation der Gallenblase
durchgeführt. Das Kind erholte sich postoperativ sehr gut.
Der Ikterus blaßte ab. Die physische Entwicklung des
Kindes wurde durch eine Rachitis verzögert. 1976 ist das
Kind 6 Jahre alt, sein Zustand wird als allgemein gut be-
zeichnet.

Fall 47

L. A. geb. am 29. 5. 1972 gest. im Alter von 2 Jahren

Das Kind wurde 14 Tage nach der Geburt wegen eines Icterus prolongatus in ein Krankenhaus eingewiesen. Während dieses Aufenthaltes wurden die Stühle acholisch, das Bilirubin stieg weiter an, bis man das Kind zur weiteren Diagnostik in die Universitätskinderklinik München verlegte. Bei der Aufnahme befand sich der 5 Wochen alte Säugling in reduziertem Allgemeinzustand. Die Leber war 1 cm unter dem Rippenbogen tastbar, die Stühle waren acholisch. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 7,2 mg%, direktes Bilirubin 6,1 mg%, SGOT 72 IU/l, SGPT 45 IU/l, alkalische Phosphatase 116 IU/l, LDH 316 IU/l; der Bengal-Rosa-Test hatte ein pathologisches Ergebnis. Die perkutane Leberpunktion ergab: hochgradige Cholestase mit geringer Mesenchymreaktion. Da die konservative Therapie keinen Erfolg brachte, wurde 4 Wochen nach der Aufnahme eine Probelaaparotomie durchgeführt. Im direkten Cholangiogramm ließ sich das extrahepatische Gallengangssystem darstellen, doch konnte man keine intrahepatischen Gallengänge erkennen. Auf eine KASAI'sche Operation mußte verzichtet werden. Am 4. postoperativen Tag war eine Relaparotomie wegen eines Adhäsionsileus notwendig. Die histologische Untersuchung des Leberprobeexzisesates ergab eine Aplasie der intrahepatischen Gallengänge mit ausgeprägter Cholestase. Das Gesamt-Bilirubin stieg zuletzt auf 11,6 mg%, das direkte Bilirubin auf 11,5 mg%. Das Kind wurde mit infauster Prognose in das Heimatkrankenhaus entlassen.

Auch während des Aufenthaltes zu Hause blieben die Stühle

Fortsetzung Fall 47

ungefärbt, die Gesichtsfarbe war grünlich-gelb.
Im Alter von 2 Jahren verstarb das Kind.

Fall 48

A. M. geb. am 5. 4. 1973

gest. am 9. 12. 1973

Der Mutter des Kindes fielen seit der Geburt dunkler Urin, helle Stühle und zunehmender Ikterus auf. Der Hausarzt wies den 8 Wochen alten Säugling in die Klinik ein. Bei der Aufnahme zeigte sich starker Sklerenikterus und mäßiger, leicht grünlicher Hautikterus. Die Leber war derb, 7 cm unter dem Rippenbogen vergrößert. Auch die Milz war deutlich tastbar. Neben einem Craniotabes waren keine weiteren pathologischen Befunde zu finden. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 10,2 mg%, direktes Bilirubin 7,4 mg%, SGOT 152 IU/l, SGPT 114 IU/l, alkalische Phosphatase 1160 IU/l, LDH 600 IU/l; der Bengal-Rosa-Test zeigte ein pathologisches Ergebnis. Im Alter von 3 1/2 Monaten wurde das Mädchen nach der Methode von KASAI (Hepatoportojejunostomie) operiert. Der Operationssitus zeigte eine bereits hochgradig zirrhotisch veränderte Leber und hypoplastische extrahepatische Gallengänge. Die histologische Untersuchung des Probeexcisates der Leber ergab eine beginnende biliäre Zirrhose. Postoperativ blieben die Stühle acholisch, das Serum-Bilirubin ging nicht zurück. Die Aszitesflüssigkeit mit hohem Bilirubingehalt, die sich aus der Drainage im Bereich des Gallenbettes entleerte, wurde täglich in Mengen von 100 - 150 ml oral wieder zugeführt, 9 Wochen später wurde eine erneute Laparotomie durchgeführt, die jedoch ergebnislos abgeschlossen wurde, da die Leber im Sinne einer kompletten Zirrhose verändert war. Die postoperative Heilung verlief komplikationslos. Der Aszites nahm unter Aldactone-Therapie nicht weiter zu. Die Laborwerte

Fortsetzung Fall 48

blieben nach der Operation in der gleichen Höhe: Gesamt-Bilirubin 3,75 mg%, direktes Bilirubin 3,3 mg%, SGOT 125 IU/l, SGPT 61 IU/l, alkalische Phosphatase 3140 IU/l, LDH 422 IU/l, LAP 63,7 IU/l. Das Kind wurde in gutem Allgemeinzustand, aber mit infauster Prognose entlassen. Während des Aufenthaltes zu Hause war die Hautfarbe des Kindes gelblich, die Stühle blieben ungefärbt. Nach Angaben der Eltern blieb das Kind in seiner Entwicklung zurück. Im Alter von acht Monaten verstarb das Kind.

Fall 49

M. K. geb. am 20. 10. 1973

An dem Säugling, bei dem es sich um eine Zwillingsgeburt handelt, fiel im Alter von 3 1/2 Wochen ein Icterus prolongatus auf. Leber und Milz waren zu dieser Zeit nicht vergrößert, die Stühle waren acholisch. Zur weiteren Abklärung wurde das Kind im Alter von 5 Wochen in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme befand sich der Säugling in gutem Allgemeinzustand mit deutlichem Ikterus der Haut und Skleren. Die Laborwerte bei der Aufnahme waren: Gesamt-Bilirubin 8,26 mg%, direktes Bilirubin 8,16 mg%, SGOT 126 IU/l, SGPT 52 IU/l, alkalische Phosphatase 523 IU/l, LDH 272 IU/l, LAP 40 IU/l. Die Leberpunktion ergab folgendes Ergebnis: ausgeprägte Cholestase mit portaler Entzündung und Fibrose. 2 Wochen nach der Einweisung wurde eine Hepatopartoileostomie nach KASAI durchgeführt, nachdem ein intraoperatives Cholecystogramm eine einwandfreie Darstellung der Gallenblase und des Ductus choledochus zeigte. Die histologische Untersuchung des während der Operation entnommenen Lebergewebes ergab eine beginnende biliäre Zirrhose. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Stühle blieben acholisch. Die Laborwerte 11 Tage nach der Operation waren: Gesamt-Bilirubin 5,5 mg%, direktes Bilirubin 4,55 mg%, SGOT 77 IU/l, SGPT 45 IU/l, alkalische Phosphatase 455 IU/l, LAP 70 IU/l. Nach der Entlassung in das Heimatkrankenhaus verschlechterte sich das Allgemeinbefinden des Kindes kontinuierlich;

Fortsetzung Fall 49

8 Monate nach der Operation waren Leber und Milz deutlich vergrößert, es entwickelte sich ein Aszites und es traten wiederholt Temperaturen auf. Das Gesamt-Bilirubin stieg auf 13 mg% an. Das Kind wurde auf Wunsch der Eltern mit infauster Prognose entlassen.

Der weitere Verlauf des Kindes ließ sich nicht ermitteln, da die Eltern das Kind kurze Zeit nach der Operation nach Hause in die Türkei nahmen.

Fall 50

H. K. geb. am 15. 5. 1974

Nach einer gründlichen Vordiagnostik in der internen Abteilung der Klinik wurde das 5 Wochen alte Mädchen wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die chirurgische Abteilung der Universitätskinderklinik München verlegt. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 10,6 mg%, direktes Bilirubin 9,5 mg%. Das Kind wurde im Alter von 6 Wochen laparotomiert und es wurde eine Hepatopertojejunostomie ausgeführt. Der Operationssitus zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Die histologische Untersuchung der Leberprobeexzision ergab eine beginnende biliäre Zirrhose. Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen. Die Stühle waren gefärbt, die Bilirubinwerte sanken bis zum 22. postoperativen Tag auf 4,6 mg% (direktes Bilirubin 3,3 mg%, SGOT 64 IU/l, SGPT 74 IU/l, alkalische Phosphatase 1625 IU/l, LAP 780 IU/l). Das Ergebnis einer Leberpunktion 2 Monate nach der Operation war: portale Entzündung, jedoch deutlicher Rückgang der Cholestase. Das Gesamt-Bilirubin betrug zu diesem Zeitpunkt 2,3 mg%, direktes Bilirubin 1,6 mg%, SGOT 129 IU/l, SGPT 81 IU/l, alkalische Phosphatase 2930 IU/l. Bei der letzten Kontrolle 4 1/2 Monate post operationem ergab die Bestimmung des Gesamt-Bilirubins 4,8 mg%, direktes Bilirubin 4,4 mg%, SGOT 176 IU/l, SGPT 131 IU/l, alkalische Phosphatase 4310 IU/l, LAP 83 IU/l.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 51

K. T. geb. am 6. 4. 1975

Der 8 Wochen alte Säugling wurde wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik eingewiesen. Nach entsprechenden Voruntersuchungen wurde eine Laparotomie durchgeführt, bei der sich der Verdacht bestätigte. Der Operationssitus zeigte eine Atresie der Ductus hepatici und des Ductus choledochus. Es wird eine Hepaticojejunostomie angeschlossen. Histologischer Befund: ausgeprägte Cholestase.

3 Monate danach mußte wegen bestehender Cholestase durch narbige Schrumpfung im Bereich der ableitenden Gallenwege eine Reanastomose mit einem Ductus hepaticus angelegt werden. Der Zustand des Kindes verschlechterte sich zunehmend. Die Bilirubinwerte, alkalische Phosphatase und Transaminasen stiegen an. Zudem machte das Kind eine Coli-sepsis durch.

Histologischer Befund zwei Monate nach der zweiten Operation: chronische Cholangitis, biliäre Zirrhose. Leber und Milz waren erheblich vergrößert; das Abdomen gebläht. Starke Dyspnoen machten eine Intensivbehandlung notwendig. Da eine erneute chirurgische Intervention bei den vorliegenden pathologisch-anatomischen Verhältnissen und dem schlechten Allgemeinzustand des Kindes nicht in Frage kam, wurde das Kind mit infauster Prognose nach Hause entlassen. Eine erneute Leberpunktion 6 Monate nach der zweiten Operation brachte folgendes Ergebnis: kleinknotige Leberzirrhose mit hochgradiger Cholestase.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 52

L. S. geb. am 30. 6. 1975 gest. am 15. 1. 1976

Im Alter von 7 Wochen wurde der Säugling wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik München eingeliefert. Bei der Aufnahme waren folgende Leberwerte pathologisch verändert: Gesamt-Bilirubin 3,9 mg%, direktes Bilirubin 3,8 mg%, SGOT 56 IU/l, SGPT 32 IU/l, alkalische Phosphatase 600 IU/l, LAP 45 IU/l. Das Ergebnis der alpha-Fetoproteinbestimmung war pathologisch. Die histologische Untersuchung eines Leberstanzylinders ergab: massive Cholestase, portale Fibrose, Hypoplasie der intrahepatischen Gallengänge. 4 Wochen nach der Aufnahme wurde das Kind operiert. Der Operations situs zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie. Es wurde eine Hepatoportojejunostomie angelegt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Stühle blieben acholisch; die Bilirubinwerte betrugen eine Woche nach der Operation 4,8 mg% (gesamt) und 4,4 mg% (direkt); die alkalische Phosphatase stieg auf 1400 IU/l an. Das Kind wurde nach zweimonatigem Klinikaufenthalt in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt.

Während des Aufenthaltes zu Hause fiel der Mutter eine gleichbleibende grünlich-gelbe Hautfarbe und ungefärbte Stühle auf. Im Januar 1976 kam es zu einer akuten Verschlechterung mit anschließendem Exitus letalis.

Fall 53

P. G. geb. am 29. 8. 1975

Der leicht dystopie, 17 Tage alte Säugling wurde mit deutlichem Ikterus, acholischen Stühlen und einer 4 cm unter dem Rippenbogen tastbaren Leber in die Universitätskinderklinik München eingeliefert. Die Laborwerte waren pathologisch verändert: Gesamt-Bilirubin 9 mg%, direktes Bilirubin 7,9 mg%, SGOT 74 IU/l, SGPT 28 IU/l, alkalische Phosphatase 444 IU/l, LDH 455 IU/l, LP-X positiv; die histologische Untersuchung eines Leberstanzzylinders ergab ausgeprägte Cholestase mit portaler Entzündung, duktilärer Proliferation und Hinweise auf intrahepatische Gallengangshypoplasie. Nach sechswöchiger konservativer Behandlung wurde eine Hepatoportojejunosomie nach KASAI durchgeführt. Der Operationssitus zeigte einen atretischen Ductus choledochus und Ductus hepaticus, nirgendwohin entleerte sich makroskopisch sichtbare Galle. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, jedoch blieben die Stühle acholisch, die Lebergröße nahm zu. Die Laborwerte betrug 13 Tage nach der Operation: Gesamt-Bilirubin 12 mg%, direktes Bilirubin 8,9 mg%, SGOT 147 IU/l, SGPT 130 IU/l, alkalische Phosphatase 812 IU/l. Das Kind wurde infauster Prognose nach Hause entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 54

S. J.-N. geb. am 22. 12. 1975 gest. am 13. 4. 1977

In der ersten Lebenswoche fiel bei dem Säugling ein erhöhter Bilirubinwert auf, der am 11. Lebenstag bis auf 16,2 mg% anstieg. Zugleich wurden die Stühle acholisch, die Leber war 3 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Differentialdiagnostisch konnte Lues, Toxoplasmose, Zytomegalie, Virushepatitis und Galaktosämie ausgeschlossen werden. Wegen Verdacht auf Gallengangsatresie wurde das 2 Monate alte Kind in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme bestand ein deutlicher Haut- und Sklerenikterus. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 13,5 mg%, direktes Bilirubin 8,5 mg%, SGOT 205 IU/l, SGPT 150 IU/l. 2 Tage nach der Aufnahme wurde das Kind operiert. Der Operationssitus zeigte eine vollständige extrahepatische Gallengangsatresie, die Leber war zirrhotisch verändert. Nach ausgiebiger Resektion des Lobus quadratus wurde ein kleinfingerstarker Drain in die Leberwundfläche eingelegt. Postoperativ machte das Mädchen eine schwere Pneumonie durch. Der Drain förderte anfangs galliges Sekret mit einem Bilirubingehalt von 31 mg%, was zu einem anfänglichen Abfall des Serumbilirubinwertes bis auf 3,3 mg% führte. Die Stühle blieben acholisch. Das Kind wurde 4 Wochen nach der Operation nach Hause entlassen. 2 Wochen später wurde das Kind erneut in die Klinik eingeliefert. Bei der Aufnahme war das Kind stark ikterisch, die Stühle waren völlig entfärbt. Aus der Drainage entleerte sich dickflüssiges, gelbgrünes Sekret. Im Alter von 3 1/2 Monaten wurde das Kind

Fortsetzung Fall 54

zum zweitenmal operiert. Nach Mobilisation des linken Leberlappens wurde eine Hepatogastrostomie angelegt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Bilirubinwerte sanken in den folgenden 4 Wochen von 11,3 mg% auf 4,6 mg% ab. SGOT betrug 30 IU/l, SGPT 13 IU/l. Die Stühle blieben weiterhin acholisch. Die histologische Untersuchung ergab portale Entzündung, mäßige Cholestase und Cholangitis. Das Kind wurde 4 Wochen nach der Operation mit infauster Prognose nach Hause entlassen.

Das schlechte Gedeihen des Kindes und ein zunehmender Aszites machten in der Folgezeit einen viermaligen Klinikaufenthalt notwendig. Das Kind verstarb im Alter von 1 Jahr und 4 Monaten.

Über die Todesursache liegen keine genauen Angaben vor.

Fall 55

St. Th. geb. am 27. 4. 1976 gest. im September 1976

Bei dem Säugling fiel seit der Geburt ein starker Ikterus und acholischer Stuhl auf. Im Alter von 8 Wochen wurde das Kind zur weiteren Abklärung in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Bei der Aufnahme war das Kind deutlich ikterisch und hatte acholische Stühle. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 6,6 mg%, direktes Bilirubin 5,7 mg%, SGOT 142 IU/l, SGPT 71 IU/l, alkalische Phosphatase 800 IU/l. Nachdem andere Ursachen für den Ikterus ausgeschlossen werden konnten (Coombs-Test, Röteln-Titer, AK-Titer gegen Ebstein-Barr-Virus, Australia-Antigen), wurde das Kind wegen Verdachts auf Gallengangsatresie in Alter von 11 Wochen operiert. Der Operationssitus zeigte eine vollständige Atresie der Ductus hepatici; es wurde eine Hepatoportojejunostomie angelegt. Die histologische Untersuchung eines Leberprobeexcisates ergab: Cholestase mit beginnender biliärer Zirrhose. Postoperativ änderten sich die Bilirubinwerte nicht; sie schwankten zwischen 4 und 6 mg%. Die Stühle blieben acholisch. Dem Jungen konnte durch die Operation nicht geholfen werden. Er wurde 4 Wochen nach der Operation aus der Klinik entlassen. In der Folgezeit fiel ein schwerer Ikterus, Aszites mit Kachexie auf. Das Kind verstarb schließlich Ende September 1976 an Herzversagen.

Fall 56

S. M. geb. am 3. 5. 1977

Im Alter von 4 1/2 Monaten wurde der Junge in die Universitätskinderklinik München mit der Verdachtsdiagnose Gallengangsatresie eingewiesen. Bei der Aufnahme in die Klinik wurden folgende pathologische Befunde erhoben: deutlicher Haut- und Sklerenikterus, Hepatomegalie, acholische Stühle, Gesamt-Bilirubin und direktes Bilirubin, SGOT, SGPT und alkalische Phosphatase waren erhöht. 6 Tage nach der Aufnahme wurde das Kind laparotomiert. Es zeigte sich eine zirrhotisch veränderte Leber und eine vollständige Atresie der extrahepatischen Gallenwege. Es wurde daraufhin eine Hepatoportojejunosomie nach KASAI-FLACH durchgeführt. Die Histologie des entnommenen Lebergewebes ergab einen vollständigen zirrhotischen Umbau der Leber mit Proliferation der Gallengänge und hochgradige Cholestase. Während des dreiwöchigen postoperativen Aufenthaltes in der Klinik blieben die Stühle acholisch. Die Laborwerte bei der Entlassung: Gesamt-Bilirubin 9,2 mg%, direktes Bilirubin 8,3 mg%, SGOT 128 IU/l, SGPT 82 IU/l, alkalische Phosphatase 882 IU/l. Das Kind wurde mit schlechter Prognose nach Hause entlassen. Weitere Angaben über diesen Fall liegen uns nicht vor.

Fall 57

N. A. geb. am 30. 12. 1977

1 Monat nach der Geburt fielen bei dem Jungen Ikterus, acholische Stühle, dunkler Urin und Hepatosplenomegalie auf. Er wurde im Alter von 8 Monaten in die Universitätskinderklinik München eingeliefert. Bei der Aufnahme war der Wert für das Gesamt-Bilirubin 16,6 mg%, direktes Bilirubin 10,2 mg%, SGOT 117 IU/l, SGPT 81 IU/l, alkalische Phosphatase 1033 IU/l. Die Leberblindpunktion erbrachte folgendes Ergebnis: Leberzirrhose, entsprechend einer Gallengangshypoplasie bzw. -atresie. Nach Ausschluß einer Hepatitis wurde der Patient laparotomiert. Im intraoperativen Cholangiogramm konnte ein Abfluß des Kontrastmittels von der Gallenblase über den Ductus cysticus und Ductus choledochus in den Dünndarm, jedoch kein Abfluß leberwärts nachgewiesen werden. Nach einer Cholecystektomie wurde der Eingriff beendet. Die histologische Untersuchung des bei der Operation entnommenen Lebergewebes zeigte eine biliäre Zirrhose, deutliche Cholestase, intrahepatische Gallengangshypoplasie entsprechend einer extrahepatischen Gallengangsatresie.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Laborwerte blieben unverändert hoch. 3 Wochen nach der Operation wurde der Patient mit infauster Prognose nach Hause entlassen.

Er wurde für eine Lebertransplantation vorgemerkt. Die hierfür durchgeführte Splenoportographie zeigte massive Ösophagusvarizen. Über den weiteren Verlauf dieses Falles liegen uns keine Unterlagen vor.

Fall 58

Sch. B. geb. am 18. 2. 1978

Der 4 Wochen alte Säugling wurde mit dem Verdacht auf Gallengangsatresie in die Universitätskinderklinik eingeliefert. Bei der Aufnahme waren Haut und Skleren ikterisch, die Leber deutlich vergrößert; die Laborwerte waren für Gesamt-Bilirubin 6,3 mg%, direktes Bilirubin 5,8 mg%, SGOT 82 IU/l, SGPT 121 IU/l und alkalische Phosphatase 928 IU/l. Die Leberblindpunktion ergab: deutliche Cholestase, chronische portale Entzündung. Im Alter von 7 Wochen wurde das Kind laparotomiert. Das intraoperative Cholangiogramm zeigte den Abfluß des Kontrastmittels von der gefüllten Gallenblase über den Ductus cysticus und Ductus choledochus in den Dünndarm, jedoch nur geringe Füllung der intrahepatischen Gallengänge. Es wurde die Diagnose intrahepatische Gallengangshypoplasie gestellt. Die Histologie der Leberprobeexzision ergab: Cholestase, keine Fibrose, intrahepatische Gallengänge sind nicht hypoplastisch. Nach weiteren 5 Wochen wurde eine Hepatoportojejunostomie nach SCHWEIZER-FLACH durchgeführt. Das intraoperative Cholangiogramm zeigt jetzt keinen Eintritt von Kontrastmittel in die Ductus hepatici. Die Histologie des Lebergewebes und des Ductus hepaticus ergab: ausgeprägte Cholestase, Fehlen größerer Gallengänge. Kein Lumen des Ductus hepaticus nachweisbar. Die Befunde entsprechen einer intrahepatischen Gallengangshypoplasie. Der postoperative Verlauf war ungestört. Die Stühle waren nach der Hepatoportojejunostomie vorübergehend gefärbt, wurden jedoch wieder acholisch. Das Bilirubin sank anfänglich, stieg jedoch erneut auf Ausgangswerte an. Die Patientin wurde mit infauster Prognose

Fortsetzung Fall 58

in das Heimatkrankenhaus entlassen.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 59

L. St. geb. am 19. 10. 1978

Der 4 Wochen alte Säugling wurde mit der Verdachtsdiagnose Gallengangsatresie zur weiteren Abklärung bzw. Therapie in die Universitätskinderklinik München eingeliefert. Bei der Aufnahme bestand ein Sklerenikterus, die Leber war mit 1 QF unter dem Rippenbogen mäßig vergrößert. Die Stühle waren acholisch. Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 7,8 mg%, direktes Bilirubin 7,7 mg%, SGOT 75 IU/l, SGPT 52 IU/l, alkalische Phosphatase 680 IU/l. Das Ergebnis der Leberblindpunktion lautete: ausgeprägte Cholestase, Fehlen bzw. Hypoplasie der intrahepatischen Gallengänge, geringe unspezifische portale Entzündung. Die Untersuchung des Lipoprotein-X fiel positiv aus, alpha-Fetoprotein war stark erhöht.

Im Alter von 8 Wochen wurde das Kind laparotomiert. Im intraoperativen Cholangiogramm stellte sich die Gallenblase und der Ductus choledochus dar, die Ductus hepatici bzw. die intrahepatischen Gallengänge nicht. Man entschloss sich zur Hepatoportojejunostomie nach SCHWEIZER- FLACH. Die histologische Untersuchung des Lebergewebes ergab: Cholestase, Leberzellnekrosen und geringe entzündliche Reaktion.

Der postoperative Verlauf wurde durch eine Nahtdehiszenz, sekundäre Wundheilung und Candidasepsis kompliziert. Die Gesamt-Bilirubinwerte des schwer dystrophen Kindes stiegen bis auf 19,3 mg%, die Stühle blieben acholisch. Nach zehnwöchigem Klinikaufenthalt wurde der Patient mit infauster Prognose entlassen.

Bei einer Nachuntersuchung im Alter von 11 Monaten zeigte sich das Kind in ausreichendem Allgemeinzustand, die Leber

Fortsetzung Fall 59

war stark vergrößert, die Stühle waren gelblich-weiß, Haut und Skleren waren ikterisch. Die Laborwerte betrugen: Gesamt-Bilirubin 15,5 mg%, direktes Bilirubin 17,7 mg%, SGOT 117 IU/l, SGPT 98 IU/l, alkalische Phosphatase 1203 IU/l.

Eine weitere Nachuntersuchung erfolgte im Alter von 17 Monaten. Das Kind befand sich in schlechtem Allgemeinzustand, es zeigte sich eine massive Hepatosplenomegalie, Ikterus, Haut- und Sehnenxanthomata im Bereich der Sprunggelenke, Unterarme, Bauch, Knie und Stirn. Die Laborwerte: Gesamt-Bilirubin 8,5 mg%, direktes Bilirubin 8,3 mg%, SGOT 256 IU/l, SGPT 183 IU/l, alkalische Phosphatase 613 IU/l.

Nach 6 Monaten wurde das Kind erneut stationär aufgenommen. Bei der Aufnahme litt das ikterische, dystrophe Kind unter quälendem Juckreiz. Die Leberblindpunktion brachte folgendes Ergebnis: erhaltene Organarchitektur, keine Zirrhose, Gallengänge sind nicht zu erkennen. Die Leberperfusionsszintigraphie zeigte eine mittelgradig eingeschränkte portal-venöse Leberperfusion. Die Splenoportographie als Vorbereitung für eine eventuelle Lebertransplantation ergab: relativ große Leber, unauffällige intrahepatische Struktur des Pfortaderkreislaufes, intrahepatisch spärliche Darstellung der Gefäße und atypische Gefäße.

Als letzter Befund liegen uns die Laborwerte des mittlerweile 2 1/2-jährigen Patienten vor: Gesamt-Bilirubin 8,9 mg%, SGOT 79 IU/l, SGPT 74 IU/l, alkalische Phosphatase 1331 IU/l.

Über den folgenden Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 60

K. Th. geb. am 3. 11. 1978

3 Tage nach der Geburt fielen bei dem Patienten Ikterus, weiße Stühle und Hepatomegalie auf. Zur weiteren Abklärung wurde er im Alter von 3 Wochen in die Universitätskinderklinik eingeliefert. Die Laborwerte bei der Aufnahme waren: Gesamt-Bilirubin 7,0 mg%, direktes Bilirubin 6,4 mg%, SGOT 53 IU/l, SGPT 53 IU/l, alkalische Phosphatase 590 IU/l. Die Leberblindpunktion ergab: biliäre Zirrhose, deutliche Cholestase, mäßige unspezifische Entzündung, keine Gallengangshypoplasie, kein Hinweis für Virushepatitis. Das Hepatitissuchprogramm fiel negativ aus.

Im Alter von 5 Wochen wurde das Kind laparotomiert. Es zeigte sich eine große, harte Leber und atretische, extrahepatische Gallenwege. Man führte eine Hepatoportojejunostomie nach KASAI-SCHWEIZER-FLACH durch. Die histologische Untersuchung des Lebergewebes zeigte das Fehlen größerer Gallengänge, Cholestase, geringe entzündliche Reaktion, einzelne Zellnekrosen, entsprechend einer Gallengangsatresie. Der postoperative Verlauf war unauffällig, die Stühle blieben ungefärbt, Bilirubin und Transaminasen blieben weiterhin erhöht. Das Kind wurde mit ernster Prognose 2 Wochen nach der Operation nach Hause entlassen.

Im Alter von 13 Monaten kam der Patient erneut zur stationären Aufnahme. Die Bilirubinwerte waren auf 23,7 mg% bzw. 17,8 mg% angestiegen, es bestand ein schwerer Ikterus und Hepatomegalie. Als Vorbereitung für eine eventuelle Lebertransplantation wurde eine perkutane, transhepatische

Fortsetzung Fall 60

Cholangiographie durchgeführt. Sie zeigte cystisch erweiterte Gallengänge und keinen Abfluß in Richtung Leberhilus und Dünndarmschlinge. Die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie ergab, daß das Nuklid fast ausschließlich über die Niere ausgeschieden wird, eine Ausscheidung über die Leber war nicht meßbar. Eine Pneumonie machte 2 Wochen später einen weiteren stationären Aufenthalt notwendig. Die Werte während des einwöchigen Aufenthaltes waren: Gesamt-Bilirubin 16,2 mg%, direktes Bilirubin 15,5 mg%, SGOT 121 IU/l, SGPT 76 IU/l, alkalische Phosphatase 990 IU/l.

Im Alter von 15 Monaten kam das Kind erneut zur stationären Aufnahme. Es befand sich in reduziertem Ernährungs- und Allgemeinzustand, zeigte massiven Ikterus und Zeichen der Aszitesbildung. Das Gesamt-Bilirubin betrug 22,2 mg%, direktes Bilirubin 16,8 mg%, SGOT 113 IU/l, SGPT 76 IU/l, alkalische Phosphatase 1050 IU/l.

Mit den gleichen Zeichen kam das Kind noch einmal im Alter von 17 und 18 Monaten in die Klinik, wo es schließlich verstarb. Als Todesursache wurde terminales Leberversagen mit hepatischem Koma angegeben.

Fall 61

G. R. geb. am 16. 3. 1979

1 Monat nach der Geburt traten bei dem Säugling Ikterus und acholische Stühle auf. Leber und Milz waren nicht vergrößert. Mit dem Verdacht auf Gallengangsatresie wurde die Patientin im Alter von 6 Wochen zur weiteren Abklärung in die Universitätskinderklinik München eingewiesen. Die Laborwerte bei der Aufnahme waren: Gesamt-Bilirubin 10,9 mg%, direktes Bilirubin 7,6 mg%, SGOT 61 IU/l, SGPT 36 IU/l, alkalische Phosphatase 480 IU/l.

Im Alter von 8 Wochen wurde das Kind operiert. Die in die Gallenblase instillierte Kochsalzlösung floß weder darmwärts noch leberwärts ab. Es wurde eine biliodigestive Anastomose nach KASAI-FLACH angelegt. Im postoperativen Verlauf kam es vorübergehend zur pulmonalen Insuffizienz durch eine Pneumonie. Die Stühle waren leicht gefärbt, die Bilirubinwerte sanken im Verlaufe der folgenden 8 Wochen auf Werte um 4 bzw. 3,6 mg% und waren anschließend normal. Während der postoperativen Phase wurde die Diagnose: Mucoviszidose gestellt, die eine laufende Kontrolle der Patientin erforderlich machte. Bis 3 Jahre nach der Operation entwickelte sich das Mädchen gut, die Laborwerte blieben normal.

Fall 62

Sch. B. geb. am 23. 7. 1979

Bei dem Jungen bestanden seit Geburt Ikterus und acholische Stühle. Er wurde mit 18 Wochen in sehr schlechtem Allgemeinzustand zur weiteren Abklärung in die Universitätskinderklinik München eingeliefert. Die Werte betrugen für Gesamt-Bilirubin 16,4 mg%, direktes Bilirubin 13,8 mg%, SGOT 139 IU/l, SGPT 83 IU/l. Das Untersuchungsergebnis der Leberblindpunktion wie auch der Leberprobeexzision lautete: vollständiger zirrhotischer Umbau der Leber mit hochgradiger Cholestase.

Im Alter von 20 Wochen wurde das Kind laparotomiert. Man fand einen blind endenden Ductus hepaticus mit offenem Lumen vor, der mit dem Jejunum anastomosiert wurde. Postoperativ blieb das Bilirubin hoch, der Zustand verschlechterte sich rapide. 5 Tage nach der Operation verstarb der Patient. Einer Sektion wurde nicht zugestimmt.

Fall 63

D. M. geb. am 7. 8. 1980 gest. am 23. 3. 1981

Im Alter von 7 Wochen wurde der Säugling wegen Ikterus und acholischen Stühlen zur weiteren Abklärung in die Universitätskinderklinik aufgenommen. Im Heimatkrankenhaus konnte eine Hepatitis ausgeschlossen werden, bakteriologische und virologische Untersuchungen fielen negativ aus. Eine dort durchgeführte Leberbiopsie zeigte intrahepatische Cholestase, Hypoplasie bzw. Aplasie der intrahepatischen Gallengänge. Bei der Aufnahme betrugen die Laborwerte für Gesamt-Bilirubin 7,7 mg%, direktes Bilirubin 7,3 mg%, SGOT 128 IU/l, SGPT 96 IU/l, alkalische Phosphatase 629 IU/l. Im Alter von 8 Wochen wurde eine Hepatoportojejunosomie nach KASAI-FLACH durchgeführt. Die Histologie der Leberprobeexzision ergab: intrahepatische Cholestase, portale Fibrose, zirrhotischer Umbau der Leber.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Stühle waren anfangs gefärbt, wurden jedoch wieder acholisch, die Bilirubinwerte blieben hoch. Die Patientin wurde 4 Wochen nach der Operation entlassen. Gehäufte Infekte der oberen und unteren Luftwege und zuletzt eine Pneumonie führten zur Wiederaufnahme in die Klinik. Der 14 Wochen alte Säugling befand sich in schlechtem Allgemeinzustand, Haut und Skleren waren ikterisch, die Leber stark vergrößert. Im Verlauf des 4-monatigen Klinikaufenthaltes stiegen die Bilirubinwerte weiter auf 23 mg% bzw. 20 mg% an, es entwickelte sich ein Aszites. Das Kind verstarb im Alter von knapp 7 Monaten an Herz- und Kreislaufversagen als Folge des Leberausfallskomas.

Fortsetzung Fall 63

Das Ergebnis der Sektion lautete: extrahepatische Gallengangsatresie, intrahepatische Gallengangshypoplasie, vollständige biliäre Leberzirrhose, ikterischer Aszites, Ikterus, Milzstauung.

Fall 64

H. S. geb. am 11. 9. 1980

Bei dem Säugling bestanden seit Geburt Ikterus und acholische Stühle. Er wurde im Alter von 10 Wochen zur weiteren Abklärung in die Klinik aufgenommen. Die Laborwerte bei der Aufnahme betrugen für Gesamt-Bilirubin 8,7 mg%, direktes Bilirubin 4,8 mg%, SGOT 154 IU/l, SGPT 151 IU/l, alkalische Phosphatase 613 IU/l. Die Leberblindpunktion ergab: Cholestase, portale Entzündung, intrahepatische Gallengangshypoplasie. Die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie zeigte keinen Abfluß des Nuklids in den Darm, keine Darstellung von intrahepatischen Gallengängen, Gallenblase und Ductus choledochus.

Im Alter von 3 Monaten wurde bei dem Mädchen eine Hepatoportojejunosomie nach KASAI-FLACH durchgeführt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Stühle blieben acholisch, Bilirubin blieb erhöht. Bei der Entlassung betrugen die Laborwerte für Gesamt-Bilirubin 6,7 mg%, direktes Bilirubin 6,7 mg%, SGOT 139 IU/l, SGPT 155 IU/l.

Das Kind wurde mit schlechter Prognose nach Hause entlassen.

Der weitere Verlauf ist uns nicht bekannt.

Fall 65

H. D. geb. am 17. 9. 1981

Das Mädchen wurde im Alter von 8 Wochen wegen Ikterus, acholischer Stühle, Erbrechen und Hepatomegalie zur weiteren Abklärung in die Klinik eingewiesen. Bei der Aufnahme betrugen die Laborwerte für Gesamt-Bilirubin 7,3 mg%, direktes Bilirubin 6,2 mg%, SGOT 84 IU/l, SGPT 84 IU/l, alkalische Phosphatase 1024 IU/l.

Bei der präoperativ durchgeführten hepatobiliären Funktionsszintigraphie stellte sich die Leber normal groß dar, Gallenblase und intrahepatische Gallengänge waren nicht dargestellt, das Nuklid erschien nicht im Darm.

Eine Leberblindpunktion ergab: Cholestase, portale Fibrose und Entzündung, entsprechend einer extrahepatischen Gallengangsatresie.

Im Alter von 9 Wochen wurde das Kind laparotomiert. Das intraoperativ angefertigte Cholangiogramm zeigte den Abfluß des Kontrastmittels von der Gallenblase in den Darm, jedoch nicht leberwärts. Man führte die Hepatoporojejunostomie nach KASAI durch. Die histologie Untersuchung der Leberprobeexzision zeigte entsprechend dem Bild einer extrahepatischen Gallengangsatresie: hochgradige Cholestase, portale Fibrose und eine intrahepatische Gallengangshypoplasie.

Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen, die Stühle waren gefärbt, das Bilirubin sank nach 3 Wochen auf 2,4 mg% bzw. 2,2 mg% ab, die Transaminasen blieben mit

Fortsetzung Fall 65

146 IU/l bzw. 225 IU/l erhöht. Die Leber war bei der Entlassung des Kindes 4 Wochen nach der Operation noch vergrößert.

4 1/2 Wochen nach der Operation wurde bei dem Mädchen eine Leberpunktion durchgeführt. Sie zeigte portale Fibrose, mäßige portale Entzündung; die Cholestase hatte im Vergleich zu den Voruntersuchungen abgenommen.

Eine weitere Leberpunktion 1 Jahr nach der Operation ergab: keine Cholestase, herdförmig unterschiedlich ausgeprägte portale Fibrose, keine Zirrhose. Die Bilirubinwerte waren zu diesem Zeitpunkt 0,3 mg% bzw. 0,05 mg%, die Transaminasen mit 71 IU/l bzw. 88 IU/l noch erhöht.

Bei der folgenden Kontrolluntersuchung 1 1/2 Jahre nach der Operation war das Kind altersgemäß entwickelt, hatte gefärbte Stühle und normale Leberwerte.

Fall 66

L. H. geb. am 29. 9. 1981

Das Mädchen kam im Alter von 5 Wochen mit den Diagnosen: Hirnblutung, Hydrocephalus, Hepatomegalie, Ikterus zur stationären Aufnahme. Die Laborwerte waren für Gesamt-Bilirubin 13,4 mg%, direktes Bilirubin 12,5 mg%, SGOT 81 IU/l, SGPT 83 IU/l. Es wurde sofort eine Ventilimplantation vorgenommen und bei dieser Gelegenheit eine Leberpunktion gemacht, deren Befund lautete: hochgradige Cholestase, Leberzellnekrosen, Gallengangsproliferation, intrahepatische Gallengangsatresie. Die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie ergab ein Bild, das nicht entscheiden ließ, ob eine intra- oder extrahepatische Abflußstörung vorlag.

Im Alter von 6 Wochen wurde die Patientin laparotomiert und eine Hepatoportojejunostomie nach KASAI durchgeführt. Die Histologie der Leberprobeexzision ergab: intrahepatische Gallengangshypoplasie, Cholestase, Cholangitis, Einzelzellnekrosen, entsprechend dem Bild einer extrahepatischen Gallengangsatresie.

Der postoperative Verlauf wurde kompliziert durch Darmwandnekrosen im Anastomosenbereich, die eine Relaparotomie 1 Woche später notwendig machten. Die Stühle blieben ungefärbt, das Bilirubin blieb mit 9,2 mg% bzw. 9,9 mg% weiterhin erhöht.

Bei einer Kontrolle 4 Monate nach der Operation war das Bilirubin mit 7,8 mg% bzw. 5,6 mg% noch erhöht, es bestand

Fortsetzung Fall 66

eine Hepatomegalie, die Stühle waren gelegentlich gefärbt.
Über den weiteren Verlauf liegen uns keine Unterlagen vor.

Fall 67

A. B. geb. am 6. 6. 1982

Der 5 Wochen alte Säugling wurde mit Verdacht auf Gallengangsatriesie in die Universitätskinderklinik aufgenommen. Im Heimatkrankenhaus konnte eine Hepatitis, Lues, Toxoplasmosse und Listeriose ausgeschlossen werden. Eine dort angefertigte Lebersequenzszintigraphie zeigte keine Ausscheidung des Nuklids in den Darm.

Bei der Aufnahme bestand ein Ikterus, Leber und Milz waren nicht vergrößert. Die Laborwerte betrugen bei der Aufnahme: Gesamt-Bilirubin 5,0 mg%, direktes Bilirubin 2,9 mg%, SGOT 48 IU/l, SGPT 52 IU/l, alkalische Phosphatase 412 IU/l.

Alpha-Fetoprotein war stark erhöht.

Im Alter von 6 Wochen wurde das Kind laparotomiert. Im intraoperativen Cholangiogramm stellte sich die Gallenblase und der Ductus choledochus dar. Es wurde eine Hepatoportojejunostomie nach KASAI durchgeführt. Die Histologie des Lebergewebes lautete: Cholestase, intrahepatische Gallengangsatriesie, keine Fibrose, keine Entzündung.

Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen, die Stühle blieben acholisch, das Bilirubin blieb erhöht und betrug bei der Entlassung 2 Wochen nach der Operation 9,7 mg% bzw. 5,8 mg%. Der Patient wurde in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt.

Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Fall 68

D. G. geb. am 15. 6. 1982 gest. am 25. 11. 1982

Der 2 Monate alte Junge wurde wegen Haut- und Skleren-ikterus zur weiteren Abklärung in die Universitäts-kinderklinik München eingeliefert. Die Laborwerte betrugen bei der Aufnahme für Gesamt-Bilirubin 10,5 mg%, direktes Bilirubin 6,1 mg%, SGOT 112 IU/l, SGPT 135 IU/l, alkalische Phosphatase 1781 IU/l; alpha-Fetoprotein war stark erhöht. Sonographisch war die Lebergröße noch im Normbereich. Im hepatobiliären Funktionsszintigramm war kein freier Abfluß des Nuklids in den Darm nachweisbar. Es wurde der Verdacht auf Gallengangsatresie geäußert. Eine präoperativ durchgeführte Leberpunktion ergab: Cholestase, Leberzellnekrosen, intrahepatische Gallengänge sind nachweisbar, Bild entspricht einer Gallengangsatresie im größeren Gallensystem.

3 Wochen nach der stationären Aufnahme wurde der Patient laparotomiert. Im direkten Cholangiogramm war eine Atresie des Ductus cysticus zu erkennen. Die Gallenblase wurde abgetragen, es wurde eine T-Drainage in den Ductus choledochus eingelegt. Die histologische Untersuchung des Lebergewebes ergab: Cholestase, keine Verminderung der intrahepatischen Gallengänge.

Der postoperative Verlauf war ohne Komplikationen. Die Füllung der intra- und extrahepatischen Gallengänge über den T-Drain gelang gut. Die Bilirubinwerte blieben mit 7,3 mg% bzw. 4,4 mg% erhöht.

Im hepatobiliären Funktionsszintigramm 4 Wochen nach der

Fortsetzung Fall 68

Operation war keine Aktivität im Darm nachweisbar. Der Patient wurde in das Heimatkrankenhaus zurückverlegt. Im Alter von 4 Monaten wurde das Kind wegen eines Verschlukterus erneut in die Universitätskinderklinik aufgenommen. Das Gesamt-Bilirubin lag bei 13,4 mg%, direktes Bilirubin 7,7 mg%, SGOT 483 IU/l, SGPT 479 IU/l, alkalische Phosphatase 834 IU/l.

Bei einer operativen Revision wurde die T-Drainage erneut eingelegt, die Röntgenkontrolle zeigte durchgängige Gallengänge. Die Leberprobeexzision ergab Entzündung der Leber mit Fibrose, Cholestase, Riesenzellbildung entsprechend dem Bild einer kongenitalen Hepatitis.

Wegen eines Adhäsionsileus mußte noch einmal operiert werden. Es kam darauf zu einer raschen Verschlechterung des Zustandsbildes, die Bilirubinwerte stiegen bis auf 26,8 mg% bzw. 21,9 mg%. Das Kind verstarb im Alter von 5 1/2 Monaten.

Einer Sektion wurde nicht zugestimmt.

Fall 69

S. P. geb. am 6. 7. 1982

Im Alter von 3 Monaten wurde der Patient in die Universitätskinderklinik zuverlegt, nachdem im Heimatkrankenhaus nach einer Laparotomie und Leberprobeexzision der Verdacht auf Gallengangsatresie geäußert wurde. Die Histologie zeigte das Bild einer intrahepatischen Gallengangsdysplasie und beginnende Leberzirrhose. Eine Hepatitis konnte ausgeschlossen werden.

Bei der Aufnahme war der dystrophe Säugling stark ikterisch, die Bilirubinwerte lagen bei 7,1 mg% bzw. 4,5 mg%, SGOT 75 IU/l, SGPT 103 IU/l, alkalische Phosphatase 608 IU/l. Die Ultraschalluntersuchung zeigte eine vergrößerte Leber mit verdichteter Binnenstruktur und eine kleine Gallenblase. 4 Tage nach der stationären Aufnahme wurde das Kind laparotomiert. Im intraoperativen Cholangiogramm stellte sich die Gallenblase und der Ductus choledochus dar, die Ductus hepatici ließen sich nicht darstellen. Es wurde eine Hepatoportojejunostomie durchgeführt. Die Histologie des Lebergewebes lautete: ausgeprägte Cholestase, portale Fibrose und Entzündung, intrahepatische Gallengänge sind nachweisbar; Bild entspricht einer extrahepatischen Gallengangsatresie.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Ein 12 Tage nach der Operation angefertigtes hepatobiliäres Funktionsszintigramm ließ keine ableitenden Gallenwege erkennen. Die Bilirubinwerte blieben hoch, der Stuhl acholisch. Der Patient wurde nach Hause entlassen.

Fortsetzung Fall 69

Im Alter von 8 Monaten kam der Junge erneut zur stationären Aufnahme. Er wurde wegen einer Hydrocele testis beiderseits und Leistenhernie beiderseits sofort operiert. Die Leberwerte waren zu diesem Zeitpunkt für Gesamt-Bilirubin 14,0 mg%, direktes Bilirubin 7,6 mg%, SGOT 254 IU/l, SGPT 144 IU/l, alkalische Phosphatase 634 IU/l. Im hepatobiliären Funktionszintigramm ließen sich keine Gallenwege nachweisen. Es bildete sich ein massiver Aszites und Ösophagusvarizen, die sklerosiert wurden. Der Aszites wurde abpunktiert. Das Kind wurde nach 3 1/2 Wochen in relativ gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen. Bei der Entlassung betrugen die Werte für Gesamt-Bilirubin 11,4 mg%, direktes Bilirubin 5,9 mg%, SGOT 130 IU/l, SGPT 81 IU/l, alkalische Phosphatase 842 IU/l.

Über den weiteren Verlauf liegen uns keine Unterlagen vor.

VII. LITERATURVERZEICHNIS

ABSOLON KB, RIKKERS H, AUST JB

(1975), Surg., Gyn. & Obstetrics, Jan., 123

"Thoracic-duct Lymphdrainage in Congenital Biliary Atresia"

ADELMAN S, (1978), J. Ped. Surg. 13, 389

"Prognosis of Uncorrected Biliary Atresia: An Update"

ALAGILLE D, (1976), 'Liver Diseases in Infancy and Childhood', BERENBERG SR, (1976), Den Haag, S. 129
 "Intrahepatic Biliary Atresia (Hepatic Ductular Hypoplasie)"

ALAGILLE D, ODIEVRE M, (1979), 'Liver and Biliary Tract Disease in Children', John Wiley + Sons INC, New York S. 68

ALTMAN RP, (1977), Pediatric Annals

"Recent Developments in Hepatobiliary Surgery"

ALTMAN RP, (1978), Ann. Surg. 188, 351

"The Portoenterostomy Procedure for Biliary Atresia: A Five-Year Experience"

ALTMAN RP, (1979), J. Ped. Surg. 14, 305

"Results of Re-Operations for Correction of Extrahepatic Biliary Atresia"

ALTMAN RP, (1981), Pediatrics 68, 896

"Biliary Atresia"

ALTMAN RP, CHANDRA R, LILLY JR, (1975), J. Ped. Surg.
10, 685

"Ongoing Cirrhosis After Successful Portico-
enterostomy in Infants with Biliary Atresia"

ALTMAN RP, CHANDRA R, (1976), Surg. Forum 27, 377

"Biliary Hypoplasia as a Consequence of alpha-1-
Antitrypsin Deficiency"

ALTMAN RP, LILLY JR, (1975), Surg. Gynecol. Obstet.
140, 952

"Technical Details in the Surgical Correction of
Extrahepatic Biliary Atresia"

ANDRES JM, LILLY JR, ALTMAN RP, WALKER WA, ALPERT E,
(1977), J. Ped. 91, 217

"Alpha-1-Fetoprotein in Neonatal Hepatobiliary
Disease"

ARIMA E, FONKALSRUD EW, NEERHOUT RC, (1974), Surgery
75, 228

"Experiences in the Management of Surgically
Correctable Biliary Atresia"

BANGARU B, MORECKI R, GLASER JH, GARTNER LM, HORWITZ MS,
(1980), Laboratory Investigation 43, 456

"Comparative Studies of Biliary Atresia in the
Human Newborn and Reo-Virus-Induced Cholangitis
in Weanling Mice"

BARKIN RM, LILLY JR, (1980), J. Ped. 96, 1015

"Biliary Atresia and the Kasai Operation Continuing
Care"

BILL AH, BRENNOM WS, HUSEBY TL, (1974), Arch. Surg.
109, 367

"Biliary Atresia - New Concepts of Pathology,
Diagnosis, and Management"

BILL AH, HAAS JE, FOSTER GL, (1977), J. Ped. Surg. 12,
977

"Biliary Atresia - Histopathologic Observations
and Reflections Upon its Natural History"

BURGESS DB, MARTIN HP, LILLY JR, (1982), Pediatrics 70,
624

"The Developmental Status of Children Undergoing
the Kasai Procedure for Biliary Atresia"

CAMPBELL DP, POLEY JR, ALAUPOVIC P, SMITH EI, (1974),
J. Ped. Surg. 9, 699

"The Differential Diagnosis of Neonatal Hepatitis
and Biliary Atresia"

CAMPBELL DP, POLEY JR, BHATIA M, SMITH EI, (1974),
J. Ped. Surg. 9, 329

"Hepatic Portoenterostomy - Is it Indicated in the
Treatment of Biliary Atresia?"

CAMPBELL DP, POLEY JR, ALAUPOVIC P, (1975), J.Surg.
Res. 18, 385

"Determination of Serum Lipoprotein-X for the
Early Differentiation Between Neonatal Hepatitis
and Biliary Atresia"

CARCASONNE M, BENSOUSSAN A, (1977), Prog. Ped. Surg.
10, 151

"Long-term Results in Treatment of Biliary Atresia"

CHANDRA RS, (1974), J. Ped. 85, 649

"Biliary Atresia and other Structural Anomalies in the Congenital Polysplenia Syndrome"

CHANDRA RS, ALTMAN RP, (1978), J. Ped. 93, 196

"Ductal Remnants in Extrahepatic Biliary Atresia: A Histopathologic Study with Clinical Correlation"

DANKS DM, CAMPBELL PE, (1966), J. Pediatrics 69, 21

"Extrahepatic Biliary Atresia: Comments on the Frequency of Potentially Operable Cases"

DANKS DM, CAMPBELL PE, JACK I, ROGERS J, SMITH AL, (1977), Arch. Dis. Childh. 52, 360

"Studies of the Aetiology of Neonatal Hepatitis and Biliary Atresia"

FONKALSRUD EW, KITAGAWA S, LONGMIRE WP, (1966), Am. J. of Surgery 112, 188

"Hepatic Lymphatic Drainage to the Jejunum for Congenital Biliary Atresia"

HAAS JE, (1978), World J. Surg. 2, 561

"Bile Duct and Liver Pathology in Biliary Atresia"

HAYS DM, WOOLEY MM, SNYDER WH, (1967), J. Pediatrics 71, 598

"Diagnosis of Biliary Atresia: Relative Accuracy of Percutaneous Liver Biopsy, Open Liver Biopsy and Operative Cholangiography"

HEATHCOTE J, DEODHAR KP, SCHEUER PJ, SHERLOCK S, (1976),
The New Engl. J. Med. 295, 801
"Intrahepatic Cholestasis in Childhood"

HIRSIG J, KARA O, RICKHAM PP, (1978), J. Ped. Surg.
13, 55
"Experimental Investigations Into the Etiology
of Cholangitis Following Operation for Biliary
Atresia"

HIRSIG J, RICKHAM PP, BRINER J, (1979), J. Ped. Surg.
14, 142
"The Importance of Hepatic Lymph Drainage in
Experimental Biliary Atresia: Effect of Omentopexy
on Prevention of Cholangitis"

HOLDER TM, (1964), Am. J. Surg. 107, 458
"Atresia of the Extrahepatic Bile Ducts"

KASAI M, (1974), Prog. Ped. Surg. 6, 5
"Treatment of Biliary Atresia with Special Reference
to Hepatic Portoenterostomy and its Modifications"

KASAI M, (1976), Publikation
"Results of Surgery for Biliary Atresia"

KASAI M, BILL AH, (1978), Joint Sessions of the Japanese
Soc. of Pes. Surgeons and the Pacific Assoc. of Ped.
Surgeons, May 1978, Osaka
"Symposium: Biliary Atresia: Long-term Results"

KASAI M, KIMURA S, ASAKURA Y, SUZUKI H, TAIRA Y, OHASHI E,
(1968), J. Ped. Surg. 3, 665
"Surgical Treatment of Biliary Atresia"

KASAI M, SUZUKI H, OHASHI E, OHI R, CHIBA T, OKAMOTO A,
(1978), World J. Surg. 2, 571
"Technique and Results of Operative Management of
Biliary Atresia"

KASAI M, WATANABE I, OHI R, (1975), J. Ped. Surg. 10,
173
"Follow-Up Studies of Long-Term Survivors after
Hepatic Portoenterostomy for 'Non-correctable'
Biliary Atresia"

KIMURA S, (1974), Prog. Ped. Surg. 6, 91
"The Early Diagnosis of Biliary Atresia"

KIMURA S, (1975), J. Ped. Surg. 9, 158
"The Early Diagnosis of Biliary Atresia"

KITAMURA T, SAWAGUCHI S, AKIYAMA H, NAKAJO T, (1980),
Z. Kinderchir. 31, 239
"Long-term Results after Operation for Congenital
Biliary Atresia in 144 Personal Cases"

KOOP CK, (1975), Pediatrics 55, 1
"Biliary Atresia and the Kasai Operation"

LANDING BH, (1974a), Pediatrics 53, 647
"Changing Approach to Neonatal Hepatitis and
Biliary Atresia"

- LANDING BH, (1974 b), Prog. Ped. Surg. 6, 113
 "Considerations of the Pathogenesis of Neonatal
 Hepatitis, Biliary Atresia, and Choledochal Cyst:
 The Concept of Infantile Obstructive Cholangiopathy"
- LANGMAN J, (1974), 'Medizinische Embryologie', Thieme
 Verlag Stuttgart, 250 ff.
- LEBWOHL O, WAYE J, (1979), Am. J. Dis. Child. 133,
 647
 "Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography in
 the Diagnosis of Extrahepatic Biliary Atresia"
- LILLY JR, (1975), Pediatrics 55, 12
 "The Japanese Operation for Biliary Atresia: Remedy
 of Mischief?"
- LILLY JR, (1979), J. Ped. Surg. 14, 301
 "Hepatic Portocholecystostomy for Biliary Atresia"
- LILLY JR, ALTMAN RP, (1975), Surgery 78, 76
 "Hepatic Portoenterostomy for Biliary Atresia"
- LILLY JR, ALTMAN RP, (1979), 'Pediatric Surgery', ed. 3
 by RAVITCH MM, WELCH KJ, Chicago, Year Book Med.
 Publishers
 "The Biliary Tree: Obstructive Jaundice in Infancy"
- LILLY JR, ALTMAN RP, SCHROTER G, SHIKES RH, TAUBMAN JO,
 (1975), Am. J. Dis. Child. 129, 1429
 "Surgery of Biliary Atresia: Current Status"

LILLY JR, CHANDRA RS, (1974), Surg. Gyn. Obstet. 139, 49
 "Surgical Hazards of Co-Existing Anomalies in Biliary
 Atresia"

LORENZ G, (1979), Dt. Z. Verdau- u. Stoffw.kr. 39,
 S. 226
 "Histomorphologische Leberveränderungen bei extra-
 hepatischer Gallengangsatresie"

MAJD M, REBA RC, ALTMAN RP, (1981), Pediatrics 68, 4
 "Diagnostic Accuracy of Hepatobiliary Scintigraphy
 with ^{99m}Tc -PIPIDA Questioned"

MAKSEM JA, (1980), Arch. of. Path. and Lab. Med. 104,
 212
 "Polysplenia Syndrome and Splenic Hypoplasia
 Associated with Extrahepatic Biliary Atresia"

PAUWELS S, STEELS M, PIRET L, BECKERS C, (1978),
 J. Nucl. Med. 19, 783
 "Clinical Evaluation of Tc-^{99m} -Diethyl-IDA in
 Hepatobiliary Disorders"

POLEY JR, (1979), Mschr. Kinderheilk. 127, 604
 "Differentialdiagnose zwischen Gallengangs-
 atresie und Idiopathischer Neonataler Hepatitis"

POLEY JR, CAPLAN DB, MAGNANI HN, ALAUPOVIC P, SMITH EI,
 CAMPBELL DP, BHATIA M, BURDELSKI M, BOJANOWSKI D,
 (1978), Eur. J. Clin. Invest. 8, 397
 "Quantitative Changes of Serum-Lipoprotein-X after
 Cholestyramin Administration in Infants with Chole-
 static Biliary Tract and Liver Disease"

POLEY JR, MAGNANI HN, (1976), Aust. J. Ped. 12, 134 - 153
 "Cholestatic Jaundice in Infancy - Diagnosis,
 Differential Diagnosis, and Treatment"

POLEY JR, SMITH CW, (1976), Clin. Nucl. Med. 1, 179
 "The Radio-iodinated Rose Bengal Test in the
 Diagnosis of Congenital Biliary Tract Disease"

PSACHAROPOULOS HT, HOWARD ER, PORTMANN B, MOWAT AP,
 (1980), Arch. Dis. Childh. 55, 851
 "Extrahepatic Biliary Atresia: Preoperative
 Assessment and Surgical Results in 47 Consecutive
 Cases"

PURI P, CARROLL R, O'DONNELL J, GUINEY EJ, (1975),
 Z. Kinderchir. 17, 44
 "A View on the Aetiology of Extrahepatic Biliary
 Atresia with Comments on Surgical Treatment"

RICKHAM PP, (1976), Helv. Paediat. Acta 31, 283
 "Gallengangsatresie"

RICKHAM PP, (1977), Z. Kinderchir., 21, 196
 "Gallengangsatresie"

RICKHAM PP, HIRSIG J, (1979), Z. Kinderchir. 26, 114
 "Biliary Atresia: Recent Advances in Aetiology,
 Diagnosis, and Treatment"

SCHWEIZER P, SCHUBERT GE, REBOLD J, ANDER K, FLACH A,
 (1974), Z. Kinderchir. 14, 90
 "Tierexperimentelle Untersuchungen über die Gallen-
 drainage bei Gallengangsverschluss"

SCHWEIZER P, FLACH A, (1980), Z. Kinderchir. 31, 222
"Operativ-chirurgisches Vorgehen bei Gallengangs-
atresie"

SPIITZ L, (1980), Ped. Res. 14, 740
"Ligation of the Common Bile Duct in the Fetal
Lamb: An Experimental Model for the Study of
Biliary Atresia"

SURUGA K, JAMAZAKI Z, IWAI S, NAGASHIMA K, MORI W,
(1965), Arch. Dis. Child. 40, 158
"The Surgery of Infantile Obstructive Jaundice"

SURUGA K, KONO S, MIYANO T, KITAHARA T, SOUL-CHIN C,
(1976), Surgery 80, 558
"Treatment of Biliary Atresia: Microsurgery for
Hepatic Portoenterostomy"

SURUGA K, MIYANO T, KITAHARA T, KOJIMA Y, FUKUDA Y,
(1981), J. Ped. Surg. 16, 4
"Treatment of Biliary Atresia: A Study of Our
Operative Results"

SURUGA K, MIYANO T, KIMURA K, ARAI T, KOJIMA Y, (1982),
J. Ped. Surg. 17, 1
"Reoperation in the Treatment of Biliary Atresia"

SURUGA K, NAGASHIMA K, KONO S, MIYANO T, KITAHARA T,
INUI M, (1972), J. Ped. Surg. 7, 655
"A Clinical and Pathological Study of Congenital
Biliary Atresia"

THALER MM, (1968), Am. J. Dis. Child. 116, 280
 "Studies in Neonatal Hepatitis and Biliary Atresia
 IV. Diagnosis"

TODANI T, WATANABE Y, MIZUGUCHI T, FUJINI T, TOKI A,
 (1981), Z. Kinderchir. 34, 3
 "Portal Hypertension after Successful Kasai's
 Operation for Biliary Atresia - Special Reference
 to Esophageal Varices"

VACANTI JP, FOLKMAN J, (1979), J. Ped. Surg. 14, 814
 "Bile Duct Enlargement by Infusion of L-Proline:
 Potential Significance in Biliary Atresia"

WITZLEBEN CL, BUCK BE, SCHNAUFER L, BRZOSKO WJ, (1978),
 Lab. Invest. 38, 525
 "Studies on the Pathogenesis of Biliary Atresia"

ZELTZER PM, (1977), Clin. Res. 25, 182 A
 "Host Immune Response in Neonatal Hepatitis and
 Biliary Atresia"

ZELTZER PM, (1978), J. Ped. Surg. 13, 381
 "Alpha-Fetoprotein in The Differentiation of
 Neonatal Hepatitis and Biliary Atresia: Current
 Status and Implications for the Pathogenesis of
 these Disorders"

Herrn Prof. Dr. W. Ch. Hecker danke ich für die Überlassung des Themas und die Korrektur der Arbeit.

Herrn Priv. Doz. Dr. F. A. Zimmermann danke ich herzlich für die freundliche Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit.

LEBENS LAUF

Am 5. September 1951 wurde ich als Tochter des Juristen Herman Stieß und dessen Ehefrau Herta, geb. Buttler, in Landshut geboren.

Dort besuchte ich von 1957 bis 1961 die Volksschule Seligenthal, anschließend das Neusprachliche Gymnasium Seligenthal. Im Juli 1970 legte ich die Reifeprüfung ab.

Im Sommersemester 1971 begann ich an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München das Medizinstudium. Die naturwissenschaftliche Vorprüfung bestand ich im März 1972, die ärztliche Vorprüfung im Oktober 1973. Am 15. Dezember 1976 legte ich an der Universität München die ärztliche Prüfung ab.

Nach einjähriger Tätigkeit als Medizinalassistentin im Kreiskrankenhaus Freyung, im Städt. Krankenhaus Landshut und in den Krankenanstalten des Dritten Ordens in München begann ich im April 1978 in Augsburg die Weiterbildung zum Facharzt für Anästhesie.

Im Mai 1979 zog ich nach Röhrnbach, wo mein Mann Dr. med. Norbert Strobel eine Landpraxis übernahm. Von September 1979 bis September 1981 arbeitete ich als Assistenzärztin in der Zentralen Anästhesieabteilung des Landkreises Freyung-Grafenau. Seit Januar 1984 arbeite ich in der Anästhesieabteilung des Kreiskrankenhauses Waldkirchen.

